



Université de Montréal

# **Étude rétrospective des malocclusions dento-squelettiques associées à la scaphocéphalie**

par

Ariane Lebuis

Département de Santé Buccale – Section d'orthodontie  
Faculté de Médecine Dentaire

Mémoire présenté à la Faculté de Médecine Dentaire  
en vue de l'obtention du grade de Maîtrise en Médecine Dentaire (M.Sc.)  
option orthodontie

Avril, 2013

© Ariane Lebuis, 2013

Université de Montréal  
Faculté des études supérieures et postdoctorales

Ce mémoire intitulé:

Étude rétrospective des malocclusions dento-squelettiques associées à la  
scaphocéphalie

Présenté par :  
Ariane Lebuis, D.M.D.

évalué par un jury composé des personnes suivantes :

Andrée Montpetit, D.M.D., M.Sc., F.R.C.D. (c), président-rapporteur

Normand Bach, D.M.D., M.Sc., F.R.C.D. (c), directeur de recherche

Nelly Huynh, Ph.D., co-directrice

Patricia Bortoluzzi, B.Sc., M.D., F.R.C.S. (c), co-directrice

Hicham El-Khatib, D.M.D., M.Sc., F.R.C.D. (c), membre du jury

## Résumé

**Introduction :** La scaphocéphalie est la craniosynostose monosuturale la plus commune (1/2000). Celle-ci est causée par la fusion prématurée de la suture sagittale. Une chirurgie corrective de la voûte crânienne peut être effectuée dans la première année de vie de l'enfant. Il n'existe actuellement aucune donnée précise dans la littérature scientifique étudiant l'occlusion chez les patients scaphocéphales, ainsi que les impacts potentiels de la chirurgie de la voûte crânienne sur celle-ci.

**Objectifs :** L'objectif primaire de cette étude est de décrire et comparer la malocclusion dento-squelettique d'un groupe de patients scaphocéphales à une population pédiatrique normale. L'objectif secondaire est d'évaluer la différence au niveau de l'occlusion entre un sous-groupe de patients scaphocéphales ayant eu une chirurgie corrective de la voûte crânienne et un sous-groupe ne l'ayant pas eu.

**Méthodologie :** Quatre-vingt-onze patients scaphocéphales (2-11 ans; 71 garçons) de la banque de données de la Clinique de Craniofacial du CHU Ste-Justine ont formé le groupe expérimental. Tous les patients ont eu un examen orthodontique complet et ont été suivis. Parmi ceux-ci, quarante-quatre avaient eu une chirurgie corrective de la voûte crânienne et quarante-sept n'en avaient pas eu, mais étaient suivis régulièrement à la clinique. Trente-huit (33 garçons; 17 opérés) de ces patients ont eu des radiographies céphalométriques latérales et parmi ceux-ci, un certain nombre ont reçus des suivis de croissance radiologiques.

**Résultats :** Les valeurs cliniques de la classification dentaire, ainsi que la mesure du surplomb horizontal, ont indiqué une augmentation de la prévalence de malocclusions de classe II chez les enfants scaphocéphales. Par contre, les valeurs céphalométriques indicatrices de malocclusion squelettique de classe II (ex. : N-A perp HP, N-B perp HP, N-Pog perp HP, Wits, N-A-Pog) sont demeurées dans les limites de la normale. Certaines valeurs céphalométriques présentent une différence statistiquement significative entre les patients opérés et non opérés (ANS-PNS t2,  $p=0.025$ ; /1-FH t2,  $p=0.028$ ), mais ces variations individuelles ne sont pas reliées à la scaphocéphalie.

**Conclusion :** Les enfants scaphocéphales présentent cliniquement davantage de malocclusions de classe II que les enfants normaux. Par contre, les valeurs radiologiques antéro-postérieures et transverses demeurent dans les limites de la normale. La chirurgie corrective de la voûte crânienne n'affecte également pas l'occlusion chez ces patients.

**Mots-clés :** scaphocéphalie, suture sagittale, croissance craniofaciale, malocclusion dento-squelettique

## Abstract

**Introduction:** Scaphocephaly, the most common unisutural craniosynostosis (1/2000), results from a premature fusion of the sagittal suture. Usually, cranial vault corrective surgery is performed during the first year of life. There is currently no scientific data regarding occlusion of scaphocephalic patients, or the potential effect of craniovault surgery on the occlusion.

**Objectives:** The primary objective of this study is to describe occlusion in scaphocephalic patients and to compare with a general pediatric population matched for age and gender. The second objective is to compare the difference in occlusion of surgically treated scaphocephalic subgroup versus unoperated scaphocephalic subgroup.

**Methods:** Ninety-one scaphocephalic patients (2-11 y.o.; 71 boys) from the craniofacial clinic of *CHU Ste-Justine's* database formed our experimental group. All patients received an orthodontic assessment and were followed up. Among them, forty-four underwent craniovault surgery while forty-seven remained unoperated. Thirty-eight (33 boys; 17 operated) had lateral cephalometric radiographies, some of whom also had cephalometric growth follow-ups.

**Results:** Clinical values for dental classification and overjet indicate an increased prevalence of class II malocclusions in scaphocephalic patients. However, cephalometric values indicative of skeletal class II malocclusions (i.e. N-A perp HP, N-B perp HP, N-Pog perp HP, Wits, N-A-Pog) remained within normal limits. Some cephalometric values present statistically significant differences between operated and unoperated patients (ANS-PNS t2,  $p=0.025$ ; /1-FH t2,  $p=0.028$ ), but these are individual variations not related to scaphocephaly.

**Conclusion:** Scaphocephalic patients clinically present more class II malocclusions when compared with normal children. Radiographic values remain however within normal limits for both antero-posterior and transverse dimensions. Corrective craniovault surgery does not affect occlusion in these patients.

**Keywords:** scaphocephaly, sagittal suture, craniofacial growth, dento-skeletal malocclusion

# Table des matières

<b>Résumé .....</b>	<b>iii</b>
<b>Abstract .....</b>	<b>iv</b>
<b>Table des matières .....</b>	<b>v</b>
<b>Liste des tableaux.....</b>	<b>viii</b>
<b>Liste des graphiques .....</b>	<b>ix</b>
<b>Liste des figures .....</b>	<b>x</b>
<b>Liste des abréviations.....</b>	<b>xi</b>
<b>Liste des définitions .....</b>	<b>xii</b>
<b>1. Introduction .....</b>	<b>1</b>
<b>2. CHAPITRE 1 : Revue de littérature .....</b>	<b>4</b>
<b>2.1. Introduction .....</b>	<b>4</b>
<b>2.2. Terminologie .....</b>	<b>5</b>
2.2.1. Définition générale des craniosynostoses .....	5
2.2.1.1. Craniosynostoses isolées.....	6
2.2.1.2. Craniosynostoses syndromiques .....	6
2.2.1.2.1. Lien entre certaines craniosynostoses syndromiques et l'odontogenèse .....	7
2.2.1.3. Craniosynostoses primaires.....	7
2.2.1.4. Craniosynostoses secondaires .....	8
2.2.1.5. Classification générale des craniosynostoses.....	8
2.2.2. Définition de la scaphocéphalie.....	9
<b>2.3. Prévalence des craniosynostoses .....</b>	<b>9</b>
2.3.1. Prévalence chez les naissances vivantes .....	9
2.3.2. Sexe.....	10
2.3.3. Race.....	10
<b>2.4. Étiologie des craniosynostoses.....</b>	<b>10</b>
2.4.1. Facteurs génétiques.....	10
2.4.1.1. Anomalies génétiques dans les craniosynostoses .....	10
2.4.1.2. Histoire familiale de la scaphocéphalie .....	11

2.4.1.3. La scaphocéphalie chez les jumeaux .....	12
2.4.2. Facteurs environnementaux.....	12
<b>2.5. Caractéristiques morphologiques crâniennes de la scaphocéphalie .....</b>	<b>12</b>
<b>2.6. Croissance et développement prénatal du massif craniofacial.....</b>	<b>13</b>
2.6.1. Introduction .....	13
2.6.2. Les arc branchiaux .....	15
2.6.3. Croissance et développement prénatal de la voûte crânienne .....	16
2.6.4. Croissance et développement prénatal de la base crânienne .....	16
2.6.5. Croissance et développement prénatal de la face .....	17
2.6.5.1. Croissance et développement prénatal du complexe naso-maxillaire .....	17
2.6.5.2. Croissance et développement prénatal de la mandibule.....	17
<b>2.7. Croissance et développement postnatal du massif craniofacial .....</b>	<b>18</b>
2.7.1. Croissance et développement postnatal de la voûte crânienne .....	18
2.7.1.1. Les sutures crâniennes .....	20
2.7.2. Croissance et développement postnatal de la base crânienne .....	24
2.7.3. Croissance et développement postnatal de la face .....	25
2.7.3.1. Croissance et développement postnatal du complexe naso-maxillaire .....	25
2.7.3.2. Croissance et développement postnatal de la mandibule.....	27
<b>2.8. Diagnostic .....</b>	<b>29</b>
2.8.1. Introduction .....	29
2.8.2. Diagnostic radiologique .....	29
2.8.3. Diagnostic physique .....	31
2.8.4. Analyses biochimiques et hématologiques .....	32
2.8.5. Options de traitement.....	33
<b>2.9. Complications des craniosynostoses .....</b>	<b>33</b>
2.9.1. Complications neuropathologiques.....	33
2.9.1.1. Fonction intellectuelle .....	33
2.9.1.2. Pression et volume intra-crâniens .....	34
2.9.1.3. Hydrocéphalie .....	35
2.9.2. Complications ophtalmologiques .....	36
<b>2.10. Chirurgies correctives de la voûte crânienne .....</b>	<b>36</b>
2.10.1. Historique.....	36
2.10.2. Objectifs .....	37
2.10.3. Moment opportun pour effectuer la chirurgie.....	37

2.10.4. Aspect psychologique.....	38
2.10.5. Chirurgies correctives de la voûte crânienne.....	38
2.10.5.1. Craniectomie linéaire de la suture sagittale .....	38
2.10.5.2. Craniectomie en pi.....	39
2.10.5.3. Craniectomie en pi modifiée.....	40
2.10.5.4. Craniectomie et modelage dynamique par des ressorts crâniens .....	41
2.10.5.5. Reconstruction complète de la voûte crânienne (CVR).....	43
2.10.5.6. Correction endoscopique.....	43
2.10.6. Complications post-opératoires .....	44
<b>3. CHAPITRE 2 : Problématique et hypothèses.....</b>	<b>47</b>
<b>3.1. Problématique .....</b>	<b>47</b>
<b>3.2. Hypothèses .....</b>	<b>47</b>
<b>4. CHAPITRE 3 : Article.....</b>	<b>51</b>
<b>5. CHAPITRE 4 : Discussion.....</b>	<b>76</b>
<b>5.1. Limitations de l'étude .....</b>	<b>79</b>
<b>6. Conclusion .....</b>	<b>82</b>
<b>Bibliographie.....</b>	<b>i</b>



## Liste des tableaux

Tableau 1 : Classification des craniosynostoses.....	8
Tableau 2 : Les sutures crâniennes.....	20
<b><u>Article</u></b>	
Table 1 : Description of landmarks used for analysis on lateral cephalometric radiographs.....	56
Table 2 : Description of landmarks used for analysis on posteroanterior cephalometric radiographs.....	57
Table 3 : Patients' age – Experimental group (n=91).....	59
Table 4 : Patients' age – Cephalometric analysis subgroup (n=38).....	59
Table 5 : Dental classification in scaphocephalic patients.....	60
Table 6 : Presence of dental or skeletal cant in scaphocephalic patients.....	60
Table 7 : Presence of dental or skeletal cross-bite in scaphocephalic patients.....	61
Table 8 : Overjet and overbite in scaphocephalic patients.....	61
Table 9 : Mean cephalometric values in scaphocephalic patients.....	64-65

## Liste des graphiques

### Article

Graphic 1 : Z scores – Scaphocephals compared to the norm at T0.....	62
Graphic 2 : Z scores – Scaphocephals compared to the norm at T1.....	62
Graphic 3 : Z scores – Scaphocephals compared to the norm at T2.....	63
Graphic 4 : Z scores – Scaphocephals compared to the norm at T3.....	63
Graphic 5 : Z scores transverse dimensions – Posteroanterior cephalometric radiographs.....	65

## Liste des figures

Figure 1 : Os de la voûte crânienne.....	4
Figure 2 : Syndrome de Crouzon.....	6
Figure 3 : Syndrome d'Apert.....	6
Figure 4 : Classification des craniosynostoses.....	9
Figure 5: Distribution des facteurs de croissance et gènes.....	11
Figure 6 : Forme crânienne retrouvée dans la scaphocéphalie.....	13
Figure 7 : Stade de la neurulation.....	14
Figure 8 : Arcs branchiaux.....	15
Figure 9 : Les sutures et les fontanelles crâniennes.....	20
Figure 10 : Structure d'une suture crânienne.....	20
Figure 11: Relation entre la formation des sutures crâniennes et la dure-mère.....	22
Figure 12 : Synchronoses de la base crânienne.....	24
Figure 13 : Directions de croissance de la mandibule.....	28
Figure 14: Augmentation des marques de circonvolutions cérébrales.....	30
Figure 15 : Mesures de longueur crânienne (CL), hauteur crânienne (CH) et largeur crânienne (CW).....	31
Figure 16 : Craniectomie linéaire de la suture sagittale.....	39
Figure 17: Craniectomie en pi.....	40
Figure 18 : Craniectomie en pi modifiée, ostéotomie des os temporaux et pariétaux.....	41
Figure 19 : Ressorts crâniens insérés entre les marges crâniennes.....	42
Figure 20 : Étapes de la procédure endoscopique.....	44
<b><u>Article</u></b>	
Figure 1 : Experimental group flowchart.....	54
Figure 2 : Landmarks assessed on lateral cephalometric radiographs.....	55
Figure 3 : Landmarks assessed on posteroanterior cephalometric radiographs.....	57
Figure 4 : Composition of the cephalometric analysis group at T0.....	59

## Liste des abréviations

°	Degrés
%	Pourcentage
mm	Millimètres
SD	<i>Standard deviation</i> – Déviation standard
SEM	<i>Standard Error of the Mean</i>
op	Patients scaphocéphales opérés
Ø op ou non-op	Patients scaphocéphales non-opérés

## Liste des définitions

Centre de croissance :	Un centre de croissance est une région du squelette en croissance possédant une capacité inhérente de séparation tissulaire ainsi qu'un potentiel de croissance indépendant. Les capacités et caractéristiques d'un centre de croissance sont principalement d'origine génétique.[1, 2]
Haploinsuffisance :	Lorsqu'un des deux allèles d'un gène est défectueux ou absent. L'expression du gène correspondant sera donc anormale.
Hyperthyroïdisme :	Production anormalement élevée d'hormones par la glande thyroïde.
Mucopolysaccharidose :	Maladies génétiques dégénératives causées par un déficit enzymatique responsable de l'accumulation de mucopolysaccharides dans divers tissus du corps humain.
Polycythémie :	Augmentation de la masse totale d'érythrocytes sanguins.
Rachitisme:	Maladie affectant la croissance et l'ossification caractérisée par une carence en magnésium, en calcium et en vitamine D.
Site de croissance :	Un site de croissance est une région du squelette où la croissance active survient de façon secondaire et compensatoire. Contrairement au centre de croissance, elle ne possède pas de potentiel de croissance indépendant. Elle est influencée par la croissance environnante, les facteurs épigénétiques et l'environnement.[1]
Syndrome d'Apert :	Décrit par Eugène Apert en 1906, [3] le syndrome d'Apert, aussi appelé acrocéphalosyndactylie, est caractérisé par une craniosynostose multiple, une hypoplasie du tiers moyen du visage, une proptose oculaire (saillie du globe oculaire de l'orbite) souvent accompagnée d'hypertélorisme et une syndactylie complexe au niveau des pieds et des mains (malformations et fusion des doigts et/ou orteils). Ce syndrome est de transmission autosomale dominante.[4, 5]

- Syndrome de Crouzon : Décrit par Crouzon en 1912[3], le syndrome de Crouzon est caractérisé par une craniosynostose multiple, une hypoplasie du tiers moyen du visage ainsi qu'une proptose oculaire. Ce syndrome est de transmission autosomale dominante.[5]
- Thalassémie majeure : Forme d'anémie héréditaire sévère.

*Pour mes parents, qui m'ont tout donné.  
Pour mon fiancé, qui embellit ma vie de son  
amour. Pour mon frère, qui sera toujours un  
pilier dans ma vie.*

## Remerciements

Tout d'abord, je voudrais remercier mon directeur de maîtrise, Dr Normand Bach, pour son support à travers ce projet. Merci pour tes encouragements et ton positivisme. Je voudrais également remercier mes co-directrices, Nelly Huynh et Dr Patricia Bortoluzzi, sans qui ce projet n'aurait pu être possible. Vous m'avez guidé et épaulé de façon incroyable et sans relâche et pour cela, je vous en serai toujours reconnaissante.

Un grand merci à tous les patients de la Clinique de craniofacial du *CHU Ste-Justine* qui ont fait parti de ce projet ainsi qu'au personnel de la clinique qui s'est montré très généreux avec moi : Manon Langlais, Stéphanie Santos et Louis Lapointe.

Merci à mon président-rapporteur, Dr Andrée Montpetit, et mon membre du jury, Dr Hicham El-Khatib, d'avoir pris de votre temps et votre expertise pour corriger ce mémoire.

Merci au Dr Ravindra Nanda, directeur du programme d'orthodontie de l'Université du Connecticut, et à l'Université du Connecticut pour la base de données dérivée de la *Denver growth study* utilisée comme groupe contrôle pour les radiographies céphalométriques latérales.

Merci à Dr Claude Remise, directeur du programme d'orthodontie, pour votre dévotion et votre travail sans relâche pour nous, les résidents. Depuis le jour un du programme, j'ai toujours senti que vous étiez derrière nous pour nous supporter et nous aider dans notre travail. Merci.

Merci à mes collègues de classe de 1<sup>re</sup> et 2<sup>e</sup> année : Jean, Kenneth, Clarice, Judith, Dong Phung, Vincent, Claire, Jennifer et Alexander. J'ai passé de merveilleux moments avec vous et je vous en remercie.

Un immense merci à mes collègues de classe, Audrey, Stéphanie et Laurent. Vous êtes devenus de grands amis et ferez toujours partie de ma vie. Sans vous, ces trois années auraient été beaucoup plus difficiles. Merci pour votre support, vos



blagues, votre écoute et tout ce temps passé ensemble! Je me considère très chanceuse d'avoir fait partie de votre classe et vous me manquerez énormément...

Et finalement, un grand merci à ma famille : mes parents, mon frère Julien ainsi que mon futur mari Vincent. Votre support inconditionnel à travers toutes mes études...qui traversa des moments heureux et d'autres difficiles! Je vous aime tellement...vous êtes toute ma vie. Xxx

# Introduction

# 1. Introduction

À la naissance, les sutures crâniennes constituent des bandes de tissu fibreux maintenant ensemble les différents os de la voûte crânienne [4]. Ces sutures ont un rôle essentiel chez l'humain, car elles permettent une certaine malléabilité du crâne lors de l'accouchement et tout au long de la croissance du cerveau. Elles permettent également l'absorption des divers stress mécaniques pouvant être exercés sur la voûte crânienne.[6-8]

Lorsqu'une ou plusieurs sutures crâniennes fusionnent précocement par ossification du tissu fibreux, cela peut engendrer diverses difformités crâniennes et craniofaciales, parfois associées à des atteintes fonctionnelles. Cette condition, nommée *craniosynostose*, est connue depuis l'Antiquité. En effet, Hippocrate et Celse ont décrit certains individus atteints dans leurs écrits, mais cette condition était souvent confondue avec la microcéphalie.[4] La véritable relation entre les déformations crâniennes et la fusion prématurée des sutures est connue depuis la fin du 18<sup>e</sup> siècle. Von Sömmering, en 1791, affirma que les sutures crâniennes étaient à l'origine de la croissance du crâne et établit qu'un défaut de croissance à leur niveau entraînait des déformations crâniennes. Le pathologiste allemand Rudolf Virchow, en 1851, fût le premier à établir les bases scientifiques et anatomiques expliquant le lien entre les déformations crâniennes et la fusion prématurée des sutures. Il utilisa d'abord le terme *craniosténose* pour faire référence au phénomène de fusion suturale prématurée, mais établit que le terme *craniosynostose* décrivait mieux le phénomène de fusion suturale, alors que la craniosténose constituait le résultat final de cette fusion. Il établit que la fusion prématurée d'une suture entraînait l'arrêt de croissance du crâne dans le sens perpendiculaire à cette suture, avec une croissance compensatoire au niveau des sutures non fusionnée et cela, parallèlement à la suture fusionnée. Ce phénomène fut nommé *concept de Virchow*. [3, 9-12] L'étiologie des craniosynostoses peut être syndromique ou isolée, ainsi que primaire ou secondaire (tératogène, métabolique, etc.).

La craniosynostose non-syndromique la plus commune est la *scaphocéphalie* (55-60%)[13, 14]. Elle affecte environ 1:2000 naissances vivantes. Cette craniosynostose résulte de la fusion prématurée de la suture sagittale.[15] Elle entraîne chez l'individu affecté une élongation antéro-postérieure du crâne, un bossement bi-frontal et occipital, un rétrécissement pariétal bilatéral et dans certains cas, la formation d'une crête sagittale.[9, 16, 17] Il existe différents types de chirurgies correctives pouvant corriger les défauts morphologiques de la voûte crânienne causés par cette craniosynostose. Cette chirurgie est habituellement effectuée dans la première année de vie de l'enfant et souvent même dans les six premiers mois, afin de profiter de la croissance cérébrale importante durant cette période.[17-19]

Au point de vue orthodontique, aucune étude scientifique n'existe décrivant précisément l'occlusion chez ces patients. Ainsi, la scaphocéphalie affecte-t-elle à long terme la croissance maxillo-mandibulaire et conséquemment, entraîne-t-elle une malocclusion dento-squelettique particulière chez les individus touchés? Également, aucune étude n'indique si la chirurgie corrective de la voûte crânienne affecte l'occlusion et la croissance maxillo-mandibulaire chez les individus atteints de scaphocéphalie. Dans les sections suivantes, une revue de la littérature sera présentée et le projet de recherche présent tentera de répondre à ces questions.

# **Chapitre 1**

## **Revue de littérature**

## 2. CHAPITRE 1 : Revue de littérature

### 2.1. Introduction

Le massif craniofacial se divise en deux parties :

1. Le *neurocrâne*, comprenant la voûte et la base crânienne. Il permet la protection de l'encéphale.
2. Le *viscérocrâne*, comprenant le squelette facial. Il loge les organes sensoriels.

Le neurocrâne origine du desmocrâne, ébauche embryologique membraneuse. Celui-ci est à son tour composé de deux parties :

1. La couche interne, qui donne naissance aux couches pie-mère et arachnoïde des méninges.
2. La couche externe, qui donne naissance à la couche dure-mère des méninges.[20]

La voûte crânienne, d'origine membraneuse, est formée de huit os majeurs. Six sont pairs à la naissance, alors que trois sont impairs. Les six os pairs, situés de part et d'autre de la suture médiane de la voûte, sont les os pariétaux, temporaux et frontaux et les trois os impairs sont l'os occipital, l'os sphénoïde et l'os ethmoïde (voir Figure 1).

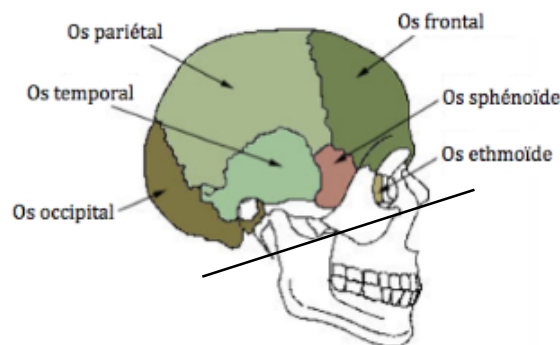


Figure 1 : Os de la voûte crânienne  
(<http://structuralevolution.org>)

Ces os sont interreliés par les sutures crâniennes. La croissance de la voûte crânienne est presque complétée (66%) à la fin de la première année de vie.[9, 21, 22] Les sutures crâniennes, quant à elles, ne se fusionnent que plus tardivement. En effet, la majorité se fusionnent après l'âge de la vingtaine, sauf pour ce qui est de la suture métopique, qui se fusionne quant à elle entre 6 à 24 mois. Par contre, il arrive que certaines des sutures crâniennes se fusionnent précocement, c'est-à-dire avant la fin de la croissance cérébrale. Cette fusion entraîne des déformations crâniennes, et parfois craniofaciales, sous une condition nommée *craniosynostose*. [6] Le présent projet de recherche portera sur un type précis de craniosynostose, la *scaphocéphalie*, occasionnée par la fusion précoce de la suture sagittale. La revue de littérature suivante fera une brève revue des craniosynostoses, discutera des caractéristiques propres à la scaphocéphalie, fera un retour sur les notions théoriques de la croissance craniofaciale prénatale et postnatale et finalement, présentera les options chirurgicales possibles pour traiter cette condition.

## **2.2. Terminologie**

### **2.2.1. Définition générale des craniosynostoses**

Les craniosynostoses constituent une condition anormale résultant de la fusion prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes.[9, 10, 23-25] La fusion prématurée d'une suture survient lorsqu'une union osseuse, ou *synostose*, entre les os de la voûte crânienne apparaît avant la période normale d'ossification et la fin de la croissance cérébrale.[9, 24, 26] Les craniosynostoses peuvent survenir à tout moment durant la croissance cérébrale, mais le plus souvent avant la naissance.[27, 28] Elles peuvent, particulièrement si elles sont multiples, affecter la croissance normale du cerveau, et secondairement son développement neurologique.[24, 29] Plus la fusion a lieu à un jeune âge, plus les déformations crâniennes sont marquées.[4, 11, 27, 30, 31]

Les craniosynostoses peuvent tout d'abord être classées en craniosynostoses simples, c'est-à-dire lorsqu'une seule suture crânienne est fusionnée prématurément,

ou en craniosynostoses complexes, lorsque deux sutures ou plus sont impliquées.[10, 24] Les craniosynostoses peuvent également être catégorisées en craniosynostoses primaires ou secondaires selon la cause sous-jacente. Finalement, les craniosynostoses peuvent être isolées ou faire partie d'un syndrome. Ces quatre catégories ne sont pas mutuellement exclusives et peuvent se recouper.[6, 15, 23, 32]

#### **2.2.1.1. Craniosynostoses isolées**

Une craniosynostose isolée, ou non-syndromique, se rencontre chez un individu ne possédant aucune autre déformation corporelle ou anomalie génétique que la synostose d'une ou plusieurs sutures crâniennes. Dans de nombreux cas, ce type de craniosynostose est idiopathique.[10, 24]

#### **2.2.1.2. Craniosynostoses syndromiques**

Une craniosynostose syndromique se rencontre chez un individu affecté d'un syndrome. Chez un individu atteint d'un syndrome avec craniosynostose, cette dernière est le plus souvent complexe. Les autres malformations congénitales rencontrées affecteraient plus fréquemment le visage et les membres.[10, 24]

Les syndromes où des craniosynostoses sont le plus fréquemment rencontrées sont les syndromes de Crouzon (voir Figure 2), d'Apert (voir Figure 3), de Carpenter,

Figure 2 : Syndrome de Crouzon



*(Patient de la Clinique de craniofacial,  
CHU Ste-Justine)*



Figure 3 : Syndrome d'Apert  
*(Patient de la Clinique de craniofacial, CHU  
Ste-Justine)*



de Pfeiffer et de Jackson-Weiss. Par contre, il existerait environ 57 syndromes connus où une craniosynostose serait présente.[10, 32, 33]

Les craniosynostoses syndromiques, selon une étude de Di Rocco et al. (2009)[25] étudiant la prévalence des divers sous-types de craniosynostoses chez 2808 enfants hospitalisés entre 1988 et 2007 à l'Unité de Chirurgie craniofaciale de l'hôpital Necker-Enfants Malades à Paris, représenteraient entre 9.9 et 18.3% des cas.

#### **2.2.1.2.1. Lien entre certaines craniosynostoses syndromiques et l'odontogenèse**

De Coster et al. (2007)[29] cite que les individus affectés d'une craniosynostose peuvent également présenter des anomalies buccales comme des fissures palatines, de l'hypodontie ou hyperdontie, un retard d'éruption, du taurodontisme, des microdonties, etc.

Aussi, de manière intéressante, il semblerait que plusieurs gènes impliqués dans les craniosynostoses (facteurs de croissance fibroblastiques, *MSX2*, *TWIST*, etc.), c'est-à-dire dans les mécanismes de fermeture des sutures crâniennes, sont également impliqués dans l'odontogenèse, expliquant ainsi l'association clinique de malformations dentaires avec certaines craniosynostoses. Par contre, peu de littérature appuie encore ce lien génétique.

#### **2.2.1.3. Craniosynostoses primaires**

Les craniosynostoses primaires impliquent la fusion prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes chez des individus autrement normaux ou étant affectés de syndromes complexes où d'autres désordres développementaux peuvent être observés. Souvent, lorsque plusieurs sutures sont impliquées, il existe une cause génétique connue sous-jacente. Les craniosynostoses syndromiques sont donc classifiées sous cette catégorie.[9, 10, 12, 24]

#### 2.2.1.4. Craniosynostoses secondaires

Les craniosynostoses secondaires sont causées par une autre étiologie connue, comme un manque de croissance volumétrique du cerveau (microcéphalie).[4] Les *craniosynostoses métaboliques* sont classifiées sous cette catégorie. Des désordres biochimiques tels que le rachitisme, l'hyperthyroïdisme, les mucopolysaccharidoses et certains désordres hématologiques comme la polycythémie et la thalassémie majeure peuvent entraîner des craniosynostoses.[4, 10, 23, 24]

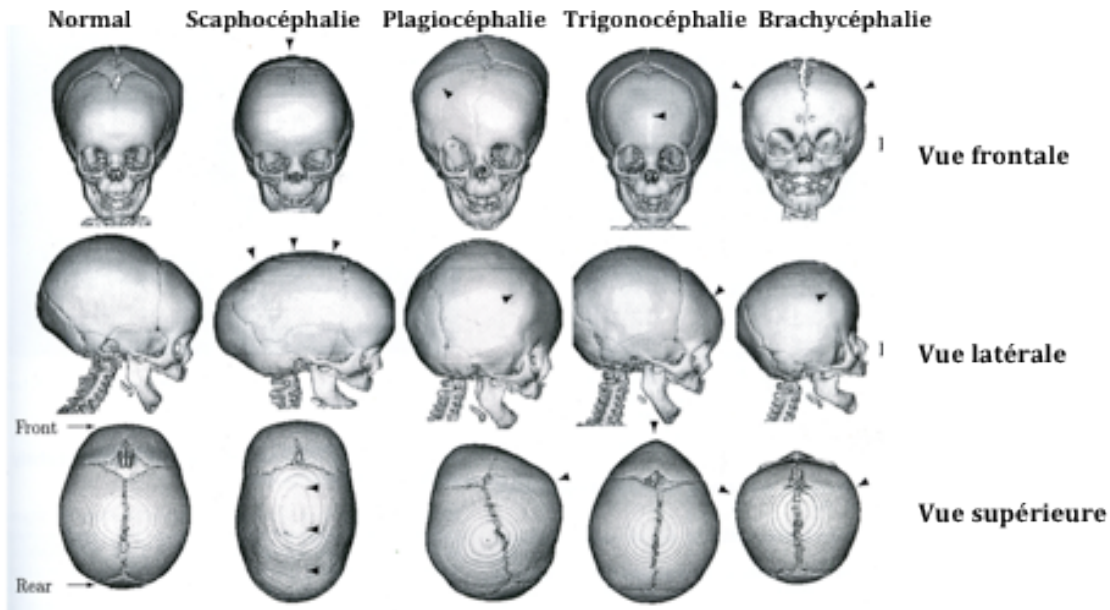
#### 2.2.1.5. Classification générale des craniosynostoses

Il existe divers types de craniosynostoses. Leur classification est faite selon la ou les sutures affectées. Voici la présentation des principaux types (voir Tableau 1 et Figure 4).[4, 9, 16, 34]

Tableau 1 : Classification des craniosynostoses

Nom de la craniosynostose	Suture affectée	Caractéristiques morphologiques
Scaphocéphalie <i>ou dolichocéphalie</i>	Suture sagittale	<ul style="list-style-type: none"> <li>Élongation antéro-postérieure du crâne</li> <li>Rétrécissement bi-pariétal</li> <li>Bossement bifrontal et occipital</li> </ul>
Plagiocéphalie 2 types : 1. Antérieure 2. Postérieure	1. Suture coronale unilatéralement 2. Suture lambdoïde unilatéralement	<ul style="list-style-type: none"> <li>Asymétrie</li> </ul> <p><i>À ne pas confondre avec les déformations crâniennes causées par des défauts positionnels de l'enfant, torticollis ou un défaut morphologique de la colonne vertébrale</i></p>
Brachycéphalie	Suture coronale bilatéralement	<ul style="list-style-type: none"> <li>Raccourcissement antéro-postérieur du crâne</li> <li>Front élevé verticalement</li> <li>Élongation transverse du crâne</li> </ul>
Trigonocéphalie	Suture métopique	<ul style="list-style-type: none"> <li>Front étroit de vue frontale</li> <li>Hypotélorisme</li> <li>Os frontal de forme triangulaire vu supérieurement</li> </ul>

Figure 4 : Classification des craniosynostoses  
(Cohen, 2000)



### 2.2.2. Définition de la scaphocéphalie

La scaphocéphalie résulte de la fusion prématurée de la suture sagittale.[9, 10, 13-15, 17, 23, 35] Elle constitue généralement une anomalie congénitale isolée observée chez des patients autrement normaux.[36] Le présent projet de recherche porte sur ce type précis de craniosynostose.

## 2.3. Prévalence des craniosynostoses

### 2.3.1. Prévalence chez les naissances vivantes

La « prévalence » est plus utilisée que l'« incidence » afin de faire le décompte des cas de craniosynostoses, car certains cas graves entraînent la mort foetale.[37] Les craniosynostoses mono-suturaires ont une prévalence d'environ 1:2000-3000 naissances vivantes, ce qui en fait une malformation assez fréquente.[15, 24, 25, 29, 32] La scaphocéphalie est la forme de craniosynostose non-syndromique la plus

commune (40-60%).[13-15, 38, 39] Sa prévalence est d'environ 1:2000 naissances vivantes.[13, 15, 21, 36, 40]

### 2.3.2.Sexe

Les mâles seraient plus touchés par la scaphocéphalie dans un ratio d'environ 10:7.[9, 23, 35] Cette prépondérance de cas chez les mâles serait possiblement expliquée par le rôle des androgènes dans l'ostéogenèse suturale.[41]

### 2.3.3.Race

Les craniosynostoses affecteraient tous les groupes ethniques, sans égard à la race.[4, 15]

## 2.4. Étiologie des craniosynostoses

La pathogenèse des craniosynostoses en général, incluant la scaphocéphalie, demeure partiellement incomprise, mais la littérature scientifique a démontré qu'elles étaient de cause multifactorielle.[4, 42] Certains facteurs de risque sont maintenant connus.[10, 13, 15, 23, 24, 29]

### 2.4.1.Facteurs génétiques

#### 2.4.1.1. Anomalies génétiques dans les craniosynostoses

Des mutations génétiques sont fréquemment retrouvées dans les craniosynostoses en général, incluant la scaphocéphalie. En effet, trois récepteurs de facteurs de croissance fibroblastiques (*FGFR1*, ***FGFR2*** et *FGFR3*) comporteraient des mutations génétiques dans 15 à 20% des craniosynostoses.[32, 43] Dans les syndromes de Crouzon et d'Apert, le facteur *FGFR2* serait plus spécifiquement affecté. Des mutations au niveau de *FGFR3* seraient présentes dans un certain pourcentage de synostose isolée de la suture coronale.[24]

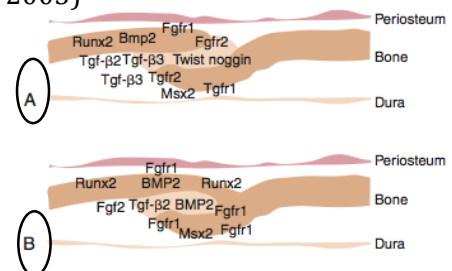
Le gène *TWIST1* serait également impliqué dans les craniosynostoses.[43] En effet, ce gène ainsi que les *FGF* interagiraient dans le même circuit moléculaire impliqué dans le développement crânien. Une mutation au niveau des gènes *TWIST1*, *EFNB1*, *EFNA4* et du facteur de transcription *MSX2* entraînerait également une synostose prématurée.[12, 37]

De nombreux facteurs tissulaires sont impliqués dans le mécanisme empêchant les sutures crâniennes de s'oblitérer précocement. En effet, en plus des *FGF*, les facteurs bêta de transformation de croissance (*TGF-β*), les protéines osseuses morphogénétiques (*BMP*) et les «insulin-like growth factor» (*IGF*) ont été identifiées comme influençant la biologie des sutures crâniennes.[2]

La sur-expression des facteurs de transcription *RUNX2*, *MSX2* et l'haploinsuffisance des gènes *TWIST1* et *Noggin* sont associés à une synostose prématurée des sutures crâniennes.[32, 43] Plus spécifiquement, la sur-expression du gène *WIF1*, à l'origine de la production des protéines de signalisation Wnt, serait aussi en cause dans la fusion prématurée de la suture sagittale.[44] L'expression du facteur de croissance *FGFR2* augmente abondamment au niveau des marges osseuses dans les cas de fusion suturale prématurée (voir Figure 5).[24]

La grande majorité des cas de craniosynostoses uniques ou isolées ne démontrent aucune anomalie chromosomique, contrairement aux craniosynostoses complexes. Ainsi, effectuer le caryotype de l'individu affecté serait utile dans certains cas spécifiques.[9, 10]

Figure 5: Distribution des facteurs de croissance et gènes dans A) une suture normale et B) une suture fusionnée (Graber 2012 et Opperman 2005)



#### 2.4.1.2. Histoire familiale de la scaphocéphalie

Une histoire familiale positive serait à l'origine d'environ 6% des cas de scaphocéphalie. La transmission génétique chez ce groupe en particulier est de type

autosomique dominante.[12, 23, 39] Par contre, encore une fois, la majorité des cas de scaphocéphalie sont sporadiques.

#### **2.4.1.3. La scaphocéphalie chez les jumeaux**

Les jumeaux ont un risque significativement plus élevé de développer une craniosynostose touchant une suture médiane, dont fait partie la scaphocéphalie, que les enfants uniques. Chez les jumeaux monozygotes, ce risque est encore plus élevé.[4, 13, 23]

#### **2.4.2.Facteurs environnementaux**

Les facteurs environnementaux pouvant être considérés comme des facteurs de risque des craniosynostoses et plus spécifiquement, de la scaphocéphalie, inclus: [4, 13, 15, 23, 36]

- Une contrainte crânienne intra-utérine
- Le tabagisme maternel
- Certaines médications tératogènes comme le sodium valproate, l'aminoptérine, la phénytoïne, l'acide rétinoïque et le fluconazole
- L'habitat maternel en haute altitude

### **2.5. Caractéristiques morphologiques crâniennes de la scaphocéphalie**

La scaphocéphalie entraîne chez l'individu affecté (voir Figure 6) : [9, 14, 16, 17, 23, 29, 36]

- Une élongation antéro-postérieure du crâne
- Un bossement bi-frontal
- Un rétrécissement pariétal bilatéral
- Un aplatissement de la région du vertex
- Une convexité excessive au niveau occipital

- La formation d'une crête sagittale osseuse externe ou interne allant de lambda à bregma (surtout dans les cas de fusion suturale complète)

Figure 6 : Forme crânienne retrouvée dans la scaphocéphalie  
(Patient de la Clinique de craniofacial, CHU Ste-Justine)



La forme crânienne d'un individu scaphocéphale peut varier selon l'endroit où débute la fusion de la suture sagittale et du patron de fermeture de la suture.[14, 15, 18, 39] Lorsque la fusion débute au niveau antérieur, la croissance compensatoire entraîne surtout un bossement bi-frontal.[18] Lorsque la fusion débute dans la portion postérieure, la compensation peut se faire sentir plus postérieurement avec une proéminence postérieure plus significative.

## 2.6. Croissance et développement prénatal du massif craniofacial

### 2.6.1.Introduction

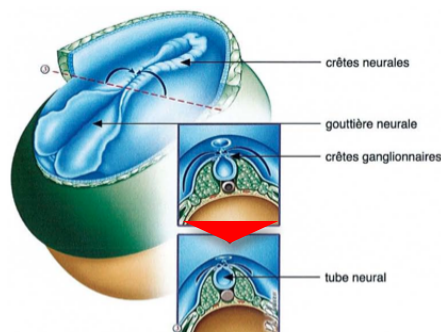
Afin de comprendre et pouvoir ainsi traiter les malformations liées à la scaphocéphalie et autres craniosynostoses, il est essentiel de comprendre les origines embryologiques de la formation du massif craniofacial.

Le développement prénatal peut être divisé en trois stades :

1. Développement pré-embryonnaire – 0 à 2<sup>e</sup> semaine
2. Développement embryonnaire – 3<sup>e</sup> à 8<sup>e</sup> semaine
3. Développement fœtal – 9<sup>e</sup> semaine à la naissance

Deux semaines après sa conception, l'embryon est composé de deux feuillets cellulaires, l'ectoblaste et l'endoblaste. C'est le stade de *blastula*. À la 3<sup>e</sup> semaine, la multiplication cellulaire permet la formation d'un 3<sup>e</sup> feuillet, entre les deux précédents, nommé mésoblaste. C'est le stade de *gastrula*. À la 4<sup>e</sup> semaine, durant le développement embryonnaire, débute la formation de l'encéphale. C'est le stade de *neurula*. Un épaissement de l'ectoblaste survient, ce qui permet la formation de la plaque neurale. Vers le 17<sup>e</sup> jour, celle-ci commence à se replier sur elle-même afin de former le sillon neural qui, en s'épaississant, formera les plis neuraux. Les bords de la plaque neurale constituent les crêtes neurales. Vers le 23<sup>e</sup> jour, les plis neuraux fusionnent pour former le tube neural (voir Figure 7). La migration des cellules de la crête neurale, situées près de l'ectoderme superficiel, va permettre l'approvisionnement en tissu conjonctif nécessaire à la formation du complexe craniofacial. La partie antérieure du tube neural est à l'origine de la formation de l'encéphale, alors que les parties moyenne et postérieure sont à l'origine de la formation de la moëlle épinière. Le tube neural est donc à l'origine de la formation du système nerveux central. La crête neurale, quant à elle, est à l'origine des neurones, nerfs et ganglions qui formeront le système nerveux périphérique.[20, 45-48]

Figure 7 : Stade de la neurulation  
(Caps Lukowiak 2007)





### 2.6.2. Les arcs branchiaux

Les six arcs branchiaux originent du mésoblaste. Le premier arc branchial (voir Figure 8), ou mandibulaire, est bifide et est à l'origine de la formation des bourgeons maxillaires, principalement membraneux, qui donneront naissance au tiers supérieur de la face, ainsi que des bourgeons mandibulaires, principalement cartilagineux, qui donneront naissance à la mandibule et aux os marteau et enclume de l'oreille moyenne. Le cartilage du premier arc branchial est nommé cartilage de Meckel.

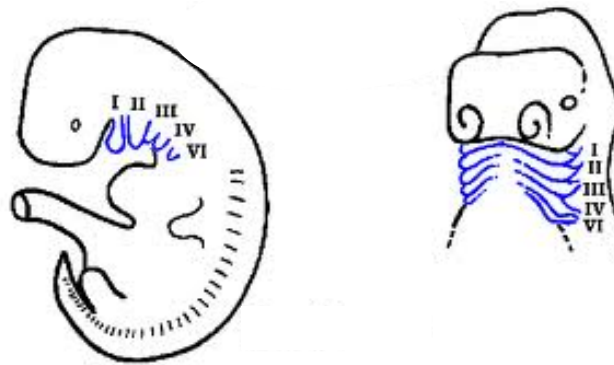


Figure 8 : Arcs branchiaux  
 I : Arc mandibulaire  
 II : Arc hyoïdien  
 III : Arc hyo-thyroïdien  
 (www.coursmedecine.com)

Le deuxième arc branchial, ou hyoïdien, donnera naissance à l'os étrier de l'oreille moyenne, au processus styloïde de l'os temporal, au ligament stylo-hyoïdien et à la petite corne et partie supérieure du corps de l'os hyoïde. Le cartilage du deuxième arc branchial se nomme cartilage de Reichert.

Le troisième arc branchial, ou hyo-thyroïdien, donnera naissance à la grande corne et la partie inférieure du corps de l'os hyoïde.

Le quatrième arc branchial donnera naissance aux cartilages du pharynx. Les cinquième et sixième arcs branchiaux sont rudimentaires et n'ont pas une importance majeure dans le développement de la face. Les arcs branchiaux fusionnent entre la 7<sup>e</sup> et la 11<sup>e</sup> semaine de gestation.[20, 46, 48]

### **2.6.3.Croissance et développement prénatal de la voûte crânienne**

À la 7<sup>e</sup> semaine de gestation, le cerveau, en plein développement, est recouvert de la membrane fibreuse desmocrânienne. À la 8<sup>e</sup> et 9<sup>e</sup> semaine, les premiers points d'ossification apparaissent, points qui sont à l'origine de la formation des os plats de la voûte crânienne. L'ossification progresse de l'arrière vers l'avant et de façon plus intense qu'au niveau de la base crânienne et de la face, expliquant le développement plus avancé de la voûte par rapport au reste du visage à la naissance. Ce type de développement correspond au gradient de croissance céphalo-caudal exprimé également dans tout le reste du corps.[49] À la 12<sup>e</sup> semaine, les os plats de la voûte sont pleinement développés et leurs marges sont très près les unes des autres. C'est à ce point que la formation des sutures crâniennes est initiée.[50] Les sutures crâniennes vont par la suite prendre le relais et permettre la croissance de la voûte crânienne par ossification périostéale. Ce type d'ossification constitue une forme spécialisée d'ossification intra-membraneuse.[47]

Comme les os plats de la voûte crânienne sont formés à partir de la membrane fibreuse desmocrânienne, ils se forment par ossification *intra-membraneuse*. L'ossification intra-membraneuse est le processus de formation directe d'un os à partir d'une membrane fibreuse.[7, 45] Après la formation des os plats de la voûte crânienne, la croissance et le développement normal de la voûte seront entièrement dépendants de la croissance cérébrale.

### **2.6.4.Croissance et développement prénatal de la base crânienne**

La base du crâne se forme par ossification *endochondrale*, processus de formation indirecte d'un os à partir d'un modèle de cartilage hyalin.[7, 45] L'ébauche cartilagineuse de la base crânienne (chondrocrâne) se forme vers la 7<sup>e</sup> semaine de gestation. Les premiers points d'ossification apparaissent plus tard qu'au niveau de la voûte et contrairement à celle-ci, l'ossification progresse de l'avant vers l'arrière. Également, la croissance prénatale et postnatale de la base crânienne, quant à elle, est relativement lente.[47]

## **2.6.5. Croissance et développement prénatal de la face**

### **2.6.5.1. Croissance et développement prénatal du complexe naso-maxillaire**

Les os du complexe naso-maxillaire se développent à partir des bourgeons maxillaires du premier arc branchial. Ils se forment par ossification intra-membraneuse à partir de la 7<sup>e</sup> ou 8<sup>e</sup> semaine de gestation. Ce complexe comprend les paires d'os maxillaires, temporaux, nasaux, zygomatiques, lacrymaux, palatins, ainsi que les cornets nasaux. Il comprend également l'os vomer. Le fœtus possède également une paire d'os prémaxillaires, mais ceux-ci se fusionnent au maxillaire 3 à 5 ans après la naissance.

Le développement et la croissance au niveau du complexe naso-maxillaire dépend également de la présence du cartilage du septum nasal, cartilage jouant un rôle semblable à la dure-mère au niveau des sutures de la voûte crânienne (voir 2.7.1.1 Les sutures crâniennes). Le complexe se développe latéralement et antéro-postérieurement grâce à l'expansion de la voûte crânienne, de la cavité orale, du pharynx, de la croissance de la base crânienne antérieure et tout particulièrement de la croissance du septum nasal. Le cartilage du septum nasal constitue un prolongement de la base crânienne antérieure.[47]

### **2.6.5.2. Croissance et développement prénatal de la mandibule**

La mandibule se développe bilatéralement à partir des bourgeons mandibulaires du premier arc branchial. Chaque bourgeon mandibulaire, au stage embryologique, contient le cartilage de Meckel ainsi que les bourgeons naissants de l'artère, la veine et le nerf dentaire alvéolaire inférieur. À la 6<sup>e</sup> semaine de gestation, un centre d'ossification apparaît latéralement au cartilage de Meckel. Au moment où le pédicule neurovasculaire dentaire alvéolaire inférieur est entouré d'os, le cartilage de Meckel dégénère. Celui-ci disparaît complètement à la 24<sup>e</sup> semaine de gestation. Ses restes donneront naissance au ligament sphéno-mandibulaire.

À la 10<sup>e</sup> semaine de gestation, le procès cartilagineux du condyle apparaît, mais constitue une entité séparée de la mandibule développante. Ce procès condylien naissant s'articule avec la partie squameuse de l'os temporal. Cette articulation donnera naissance à l'articulation temporo-mandibulaire (ATM) à la 12<sup>e</sup> semaine de gestation. Contrairement au reste de la mandibule, le condyle se forme par ossification endochondrale.

Le cartilage du procès condylien et de l'os temporal peut être divisé en deux couches : la couche externe de tissu fibreux articulaire et la couche interne de tissu de croissance sous-articulaire. Ces deux couches, présentes chez le nouveau-né, demeurent présentes chez l'individu jusqu'à la fin de l'adolescence. Par contre, l'épaisseur et l'activité respective de ces couches varient beaucoup en fonction de la croissance et des demandes fonctionnelles. Le tissu fibreux articulaire est composé d'un tissu fibreux dense et avasculaire contenant du tissu conjonctif fibro-élastique. Les fibres de collagène sont orientées parallèlement à la surface articulaire. Ce tissu articulaire est plus épais dans la région supérieure du condyle et au niveau de l'éminence articulaire de l'os temporal, là où les forces compressives de la mastication seront les plus fortes.

Le tissu de croissance sous-articulaire, quant à lui, est composé de diverses couches cellulaires permettant le développement et la maturation du tissu osseux.[47]

## **2.7. Croissance et développement postnatal du massif craniofacial**

### **2.7.1. Croissance et développement postnatal de la voûte crânienne**

À la naissance, la voûte crânienne occupe un volume proportionnellement beaucoup plus important que le reste de la tête et du corps. Comme discuté précédemment, cela est causé par l'ossification et le développement prénatal rapide de la voûte comparativement à celle de la base crânienne et de la face.

Après la naissance, jusqu'à l'âge de deux ans environ, les os plats de la voûte crânienne ont une capacité régénératrice comportant une importance fondamentale dans le traitement chirurgical des craniosynostoses. En effet, les os crâniens, après une excision, peuvent régénérer à partir des méninges, ce qui facilite la correction des défauts crâniens associés aux synostoses précoces.[9, 19]

La flexibilité de la voûte crânienne, essentielle durant la période de croissance cérébrale rapide et lors de l'accouchement, est possible grâce à la présence, tout d'abord, de six fontanelles situées aux coins des os pariétaux présents bilatéralement et ensuite, aux sutures présentes entre chaque os de la voûte.

Les fontanelles constituent des restes de la membrane desmocrânienne. Elles occupent un espace beaucoup plus important que les sutures à la naissance et correspondent à des endroits où l'apposition osseuse n'a pas été suffisante prénatalement afin de rapprocher les marges des os de la voûte (voir Figure 9).

La fontanelle postérieure ou lambdatique est située sur la ligne médiane, entre les bords internes postérieurs des os pariétaux et à la jonction de l'os occipital. Elle se ferme vers l'âge de 2 à 3 mois. Les deux fontanelles ptériques ou sphénoïdales se situent de chaque côté de la voûte, en antérieur, au niveau des jonctions des os frontaux, pariétaux, sphénoïdes et temporaux. Elles se ferment vers l'âge de 3 mois. La fontanelle antérieure, ou bregmatique, est située sur la ligne médiane, entre l'os frontal et les os pariétaux. Elle s'ossifie vers l'âge de 18 mois. Finalement, les deux fontanelles astériques ou mastoïdiennes se situent de chaque côté de la voûte, en postérieur, au niveau des jonctions des os pariétaux, temporaux et de l'os occipital. Elle se ferme quant à elle vers l'âge de 2 ans.[20]

La croissance osseuse de la voûte crânienne, dans la première année de vie, est très rapide, puis diminue progressivement jusqu'à l'âge de 6-7 ans. À l'âge d'un an, le cerveau et la voûte crânienne atteignent environ 66% de leur taille adulte;[21] à l'âge de 4 ans, 80%; à l'âge de 10 ans, 95%. Ainsi, durant cette période de l'enfance, il est

très important que les sutures crâniennes demeurent afin de permettre à la croissance osseuse de suivre la croissance active du cerveau.

### 2.7.1.1. Les sutures crâniennes

Les sutures crâniennes sont des bandes de tissu fibreux spécialisé reliant les différents os de la voûte crânienne (voir Figure 10).[4] Elles constituent des synarthroses, c'est-à-dire des articulations rigides ne possédant aucune cavité articulaire. Les synchondroses de la base crânienne, articulations composées de tissu cartilagineux, sont quant à elles des amphiarthroses (voir 2.7.2. Croissance et développement postnatal de la base crânienne). En effet, elles permettent un léger mouvement articulaire.[6]

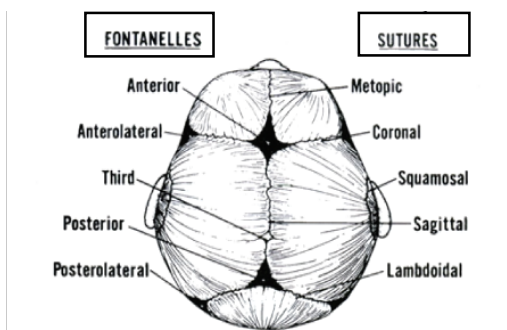
Selon Cohen (2009)[27] et Marieb (1999)[45], les sutures crâniennes peuvent être divisées en sept grands systèmes régionaux :

Tableau 2 : Les sutures crâniennes

Suture	Localisation
Circummaxillaire	Entre le maxillaire et les os de la face
Craniofaciale	Entre la partie antérieure du crâne et la partie supérieure de la face
Coronale	Entre la partie antérieure des os pariétaux et l'os frontal
Lamdoïde	Entre la partie postérieure des os pariétaux et l'os occipital
Sagittale	Au niveau de la ligne médiane, entre les deux os pariétaux
Squameuse	Entre un os pariétal et un os temporal, de chaque côté du crâne
Métopique	Au niveau de la ligne médiane de l'os frontal

On retrouve également les sutures sphéno-frontales, sphéno-pariétales, sphéno-temporales et occipito-mastoiïdiennes.[27]

Figure 9 : Les sutures et les fontanelles crâniennes (Cohen, 2000)



Couches unificatrices : lien le plus fort de la suture

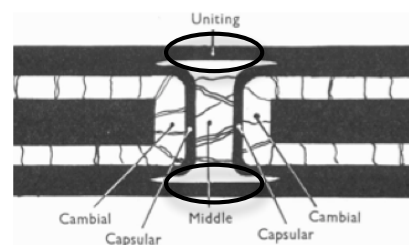


Figure 10 : Structure d'une suture crânienne (Pritchard et al. 1956)

Selon Pritchard et al. (1956)[8], une suture est un complexe de tissu fibreux et cellulaire entourant les marges d'un os. Les sutures crâniennes sont formées de collagène de type III, de cellules ostéogéniques, de cellules fibroblastiques, permettant un remodelage tissulaire, ainsi que d'une certaine vascularisation sanguine.[6, 8] Schématiquement, elles sont formées d'une partie du périoste recouvrant la surface externe des os de la voûte et d'une partie de la dure-mère, recouvrant la surface interne. De façon plus précise, les sutures sont formées de cinq couches cellulaires et fibreuses entre les marges des os adjacents, ainsi que de deux couches unificatrices, une au niveau externe des os, et l'autre au niveau interne. Les couches unificatrices externe et interne forment le lien d'union le plus fort entre les os (voir Figure 15).[8]

Il peut arriver que de petits os, les os wormiens, soient présents au niveau des sutures et/ou des fontanelles. Pucciarelli (1974) démontra que davantage d'os wormiens se retrouvaient chez les individus porteurs de déformations crâniennes. Il est possible que des stress anormaux exercés au niveau de la dure-mère soient à l'origine de ce phénomène.

Les sutures crâniennes ont différents rôles fonctionnels. Tout d'abord, elles possèdent une double fonction d'unification des os de la voûte tout en permettant une certaine malléabilité de ceux-ci lors du passage de la tête du fœtus dans le canal vaginal, ainsi que lors de la croissance de la voûte crânienne.[6-8, 32] Elles constituent ensuite le site d'absorption des stress mécaniques exercés sur le crâne. L'orientation des fibres et la distribution vasculaire au niveau des sutures sont directement reliées à leur activité fonctionnelle.[51] Les sutures crâniennes ont un rôle adaptatif secondaire, réactionnel. Ainsi, elles sont considérées comme étant des *sites de croissance*. Lors de la croissance cérébrale active chez le fœtus, se prolongeant jusqu'à l'âge de 6-7 ans, les cellules ostéogéniques au niveau des sutures vont interagir et permettre une certaine apposition osseuse afin de maintenir les os de la voûte en contact étroit et ainsi, permettre l'adaptation du crâne à l'expansion volumétrique du cerveau, à la croissance de l'enveloppe des tissus mous ainsi qu'à celle des voies

aériennes.[6] Par la suite, les sutures auront principalement un rôle compensatoire et adaptatif aux forces biomécaniques appliquées sur la voûte crânienne.[32, 50]

Les sutures crâniennes possèdent également une croissance qualifiée de *plastique*. En effet, comme expliqué par le principe de Virchow, l'activité cellulaire au niveau d'une suture crânienne soumise à des forces de croissance augmentées peut compenser pour l'inactivité ou le ralentissement de croissance au niveau d'une autre suture.[8]

Afin de comprendre le mécanisme de fermeture précoce des sutures dans les craniosynostoses, il est essentiel de connaître les étapes régissant la morphogenèse des sutures crâniennes. Au début de la formation des sutures, des signaux inductifs provenant des marges des os de la voûte crânienne indiquent aux os adjacents que ceux-ci doivent dévier légèrement afin d'éviter la fermeture de la suture naissante. À cette étape de la morphogenèse, les signaux inductifs sont produits indépendamment de la dure-mère ou du périoste. À partir du moment où les marges osseuses sont presque superposées, un signal provenant de la dure-mère permet à la nouvelle suture formée de demeurer ouverte. Des signaux ostéogéniques provenant également de la dure-mère permettent aux os de la voûte de se développer en épaisseur. L'interaction tissulaire entre les os de la voûte et la dure-mère est essentielle à la morphogenèse normale des sutures crâniennes. Lorsque la formation de la suture est stabilisée, celle-ci envoie comme message à la dure-mère de cesser d'envoyer des signaux ostéogéniques. En l'absence de ces signaux rétro-inhibiteurs, la dure-mère continue d'envoyer ces signaux ostéogéniques, ce qui entraîne finalement l'oblitération de la suture (voir Figure 11).[24, 50, 52]

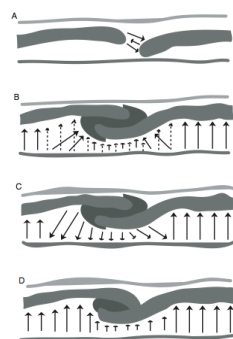


Figure 11: Relation entre la formation des sutures crâniennes et la dure-mère (Mooney 2004)

Signaux rétro-inhibiteurs de la dure-mère



Les sutures crâniennes seraient possiblement également formées en réponse à la formation de faisceaux fibreux au niveau de la dure-mère, tant au niveau de leur structure tissulaire qu'au niveau de leur positionnement spatial. Par contre, ceci demeure controversé. En effet, Pritchard (1956)[8] affirme qu'aucune différenciation ou orientation cellulaire ne prédit le futur site d'une suture. La position des sutures ne serait déterminée qu'au moment de la rencontre des marges osseuses. D'un avis contraire, Mooney (2004)[24] affirme que la suture sagittale suit la ligne de la faux du cerveau et que les sutures lambdoïdes suivent la tente du cervelet. Les faisceaux fibreux de la dure-mère exerceraient des forces sur le neurocrâne durant l'expansion cérébrale jouant un rôle important dans le développement du complexe craniofacial. Ces forces limiteraient la fusion des os dans ces régions particulières.

Il a été démontré qu'une craniosynostose secondaire peut survenir chez les microcéphales. Certaines tensions au niveau de la dure-mère, nécessaires au développement et à la conservation de l'ouverture des sutures, étant absentes, cela entraînerait une fermeture prématurée des sutures crâniennes, n'ayant maintenant plus d'utilité étant donné le manque de croissance cérébrale.

L'oblitération osseuse des sutures crâniennes constitue un processus normal nommé *synostose* des sutures crâniennes. Ce processus s'étend sur un grand nombre d'années dans l'âge adulte. La synostose normale des sutures crâniennes débute au niveau de la surface endocrânienne. Des ponts osseux commencent à se former à travers les sutures puis le remodelage osseux complètera l'oblitération osseuse de la suture. Il existe des variations importantes quant au moment de fermeture des différentes sutures crâniennes. La suture métopique ferme généralement entre l'âge de 6 à 24 mois.[4] Chez certains individus, cette suture peut par contre demeurer ouverte toute la vie.[8] Les sutures sagittale, coronale et lambdoïde ferment souvent vers la mi-vingtaine et les sutures squameuse, occipito-mastoïdienne et spéno-temporale ferment quant à elles dans la trentaine, mais peuvent demeurer partiellement ouvertes jusqu'à l'âge de 70 ans.[4]

### 2.7.2. Croissance et développement postnatal de la base crânienne

La croissance postnatale de la base crânienne est directement reliée à la croissance au niveau des synchondroses. Les synchondroses sont des jonctions cartilagineuses situées entre des os d'origine endochondrale.[7] Elles sont considérées comme des centres de croissance. Les synchondroses de la base crânienne sont dites bipolaires. En effet, chaque synchondrose permet la croissance et l'apposition osseuse de chaque côté de la jonction. Au centre de la synchondrose, une région commune de formation de cartilage hyalin active demeure présente jusqu'à la fin de la croissance de la base crânienne.[7] Contrairement aux synchondroses, les plaques de croissance au niveau des épiphyses des os longs sont unipolaires. Le potentiel de croissance des synchondroses de la base crânienne cesse vers l'âge de 6-7 ans.[11]

La base crânienne est constituée de trois synchondroses (voir Figure 12):

- La synchondrose inter-sphénoïdale, entre l'os pré-sphénoïde et le basi-sphénoïde
- La synchondrose sphéno-ethmoïdale, entre l'os sphénoïde et l'os ethmoïde
- La synchondrose sphéno-occipitale, entre l'os sphénoïde et l'os occipital

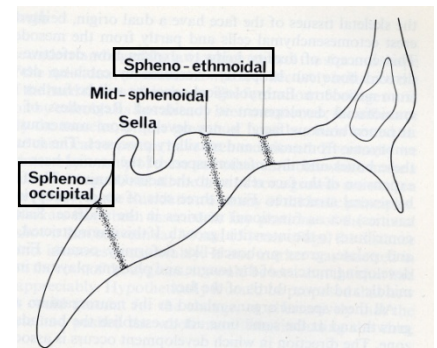


Figure 12 : Synchondroses de la base crânienne

(David et al., 1982)

La synchondrose inter-sphénoïdale fusionne vers la naissance et ne contribue donc pas à la croissance postnatale de la base crânienne. La synchondrose sphéno-ethmoïdale, active jusqu'à l'âge de 7 ans environ, perd son potentiel de croissance par la suite et devient une suture. Ceci est causé par la fin de la croissance du cerveau et des orbites, se terminant également habituellement vers l'âge de 7 ans. Cela marque la fin de la croissance de la base crânienne antérieure. Ainsi, après cet âge, la distance entre les points céphalométriques sella et foramen *cecum* demeure relativement stable et peut être utilisée comme longueur de référence. La distance entre les points sella et nasion est un peu moins stable, car après l'âge de 7 ans, le point nasion se déplace antérieurement étant donné l'apposition osseuse au niveau externe de l'os

frontal dû au développement des sinus frontaux. La synchondrose sphéno-occipitale est, quant à elle, active jusqu'à la fin de la puberté. Elle constitue la synchondrose la plus importante au niveau de la croissance postnatale de la base crânienne. Elle agirait davantage sur les changements d'angulation de la base que sur sa croissance linéaire.[7] Sa fusion vers l'âge de 16 à 17 ans chez les filles et 18 à 19 ans chez les garçons marque la fin de la croissance de la base crânienne. Les changements subséquents mineurs sont le résultat du remodelage osseux.

La longueur de la base crânienne antérieure (sella-nasion) et postérieure (sella-basion) ainsi que son angulation (nasion-sella-basion) démontrent la croissance la plus marquée dans les 2 à 3 premières années de vie. Cette croissance est occasionnée par la croissance au niveau des synchondroses sphéno-occipitale et sphéno-ethmoïdale. La croissance au niveau de la synchondrose sphéno-occipitale a un effet plus marqué sur la croissance de la base crânienne postérieure. La croissance continue après l'âge de 3 ans, mais les changements sont beaucoup moins marqués. La base crânienne antérieure démontre une croissance et une maturité plus importante que la base crânienne postérieure et ce, tout au long de la croissance post-natale. À cet effet, la base crânienne antérieure atteint 86 à 87% de sa taille adulte à 4 ½ ans, alors que la base crânienne postérieure a atteint seulement 80 à 83% de sa taille adulte.[47]

### **2.7.3.Croissance et développement postnatal de la face**

#### **2.7.3.1. Croissance et développement postnatal du complexe naso-maxillaire**

À la naissance, le complexe naso-maxillaire, quoique bien développé, occupe un volume moins important que la voûte crânienne.

Le septum nasal, très actif durant les premières années de vie subit une croissance interstitielle cartilagineuse, et permet une croissance antérieure et verticale significative du complexe naso-maxillaire. À l'âge de 7 ans, la capsule nasale

cartilagineuse s'ossifie et le septum nasal demeure cartilagineux tout le reste de la vie.[4]

En ordre croissant d'importance, le complexe naso-maxillaire se développe latéralement, antéro-postérieurement puis verticalement.[7] L'os maxillaire effectue un mouvement total net antérieur et inférieur par rapport à la base crânienne antérieure. À la naissance, la largeur du complexe naso-maxillaire est particulièrement importante due au développement important de la base du crâne et des orbites. Pendant les deux à trois premières années de vie, la croissance en largeur continue grâce à l'expansion du cerveau.[47] La croissance céphalique et orbitaire, ainsi que l'allongement de la base crânienne antérieure permet le développement antéro-postérieur du complexe naso-maxillaire. La croissance antéro-postérieure, contrairement à la croissance verticale, demeure relativement constante durant l'adolescence. Un pic de croissance du développement vertical du maxillaire est observé durant l'adolescence, pic apparaissant environ au même moment que le pic de croissance staturale. Pendant ce temps, le septum nasal croît verticalement et le complexe naso-maxillaire se déplace inférieurement par rapport à la base crânienne antérieure.

La croissance du complexe naso-maxillaire continue pendant toute l'enfance et l'adolescence, avec une composante verticale plus importante que celle antéro-postérieure en grande partie dû à l'augmentation de la capacité pulmonaire, l'influx augmenté d'air et le développement des sinus. En plus de cette croissance, le complexe naso-maxillaire effectue également une rotation dans le sens anti-horaire étant donné un déplacement inférieur plus important de la partie postérieure. Cette rotation est souvent masquée par une résorption osseuse plus importante au niveau de la partie antérieure des fosses nasales. Les sutures circummaxillaires et inter-maxillaires, constituant des sites de croissance, répondent à ce déplacement du complexe par une apposition osseuse à leur niveau.

### **2.7.3.2. Croissance et développement postnatal de la mandibule**

Le condyle mandibulaire et la partie supérieure de la branche montante sont les parties de la mandibule exhibant le plus de remodelage.

Le condyle mandibulaire, possédant une importance capitale au niveau de la fonction articulaire et des mouvements de la mandibule, possède un rôle significatif dans la croissance mandibulaire par le biais de son cartilage. Chez les nouveaux-nés, le cartilage condylien, constitué de cartilage secondaire, forme une couche assez épaisse de 1.25 à 1.5 mm, celle-ci s'amincissant beaucoup avec le temps, ayant une épaisseur d'environ 0.3 mm en dentition mixte. Cet amincissement du cartilage condylien serait causé par les changements fonctionnels associés au développement de l'occlusion. La couche de cartilage demeurerait relativement mince, mais active, en dentition permanente, jusqu'à l'âge de 20 à 30 ans, où celle-ci commencerait à disparaître pour se transformer en corticale osseuse.

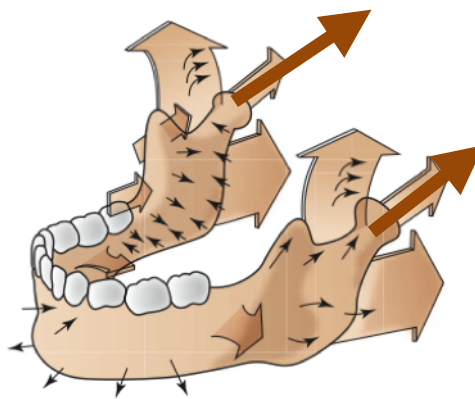
À la naissance, l'éminence articulaire de l'os temporal est plate et le disque articulaire est très vascularisé. Vers l'âge de 3 ans, durant la dentition primaire, la surface plate de l'os temporal commence à développer une forme en S, caractéristique de la future éminence articulaire. Également, le disque commence à devenir avasculaire dans sa région centrale. Avec l'âge, la fosse glénoïde de l'os temporal s'approfondit grâce à une combinaison d'apposition osseuse au niveau de l'éminence articulaire et, à un moindre degré, de résorption osseuse dans la région supéro-postérieure de la fosse. Ce remodelage sera complété vers l'âge de 40 ans.

Également, à la naissance, les deux parties de la mandibule sont unies au niveau de la ligne médiane de la symphyse mentonnière par une articulation fibreuse. Cette suture fusionnera à la fin de la première année de vie.

Le nouveau-né exhibe une branche montante mandibulaire très courte. Avec la croissance, celle-ci démontre une augmentation importante au niveau vertical et transverse. Au même moment, le corps mandibulaire croît en longueur, permettant le développement et l'éruption de la dentition mandibulaire. Avec la croissance, l'angle

gonial diminue, mais l'angle entre les deux corps mandibulaires augmente. Les régions postéro-inférieure et supérieure de la branche montante, incluant le condyle, et la région postéro-supérieure du procès coronoïde sont appositionnelles alors que les régions antérieure et inférieures de la branche montante sont résorptives. Étant donné que la branche montante croît plus verticalement que la partie antérieure de la mandibule, celle-ci effectue une rotation anti-horaire pendant la croissance. Par contre, un petit pourcentage d'individus exhibe une rotation horaire (voir Figure 13).

Figure 13 : Directions de croissance de la mandibule  
(Graber, 2012)



La forme et le développement de la région de l'angle gonial est dépendante de la fonction musculaire; en effet, les muscles masséter et ptérygoïdien interne y ont leurs fibres directement attachées. La forme et le développement du procès coronoïde est quant à lui influencé par la fonction du muscle temporal.

Par rapport au reste du crâne, la mandibule, pendant sa croissance et son développement, effectue un mouvement total net antérieur et inférieur, à l'image du massif craniofacial.[7, 47]

## **2.8. Diagnostic**

### **2.8.1.Introduction**

Un diagnostic de craniosynostose peut être fait dès la naissance, selon la forme crânienne du nouveau-né. Idéalement, un enfant suspecté d'être atteint d'une craniosynostose devrait consulter un neurochirurgien ainsi qu'un chirurgien plastique craniofacial, et être suivi par une équipe multidisciplinaire (ORL, génétique, audiology, neuro-ophtalmologie, psychologie, travail social, orthophonie, orthodontie). Les deux spécialistes travaillent ensemble pour apporter les correctifs à la déformation présente chez le patient qui affecte la voûte crânienne et les régions orbitaires. Dans les prochaines sections, le diagnostic des craniosynostoses en général sera couvert. Ces informations s'appliquent également au diagnostic spécifique de la scaphocéphalie.

### **2.8.2.Diagnostic radiologique**

Un diagnostic de craniosynostose peut être fortement soupçonné à la présentation clinique du nouveau-né. Celle-ci peut être confirmée lorsqu'une fusion au niveau d'une ou plusieurs sutures crâniennes est observée dans une radiographie antéro-postérieure, latérale ou dans une vue de Towne renversée<sup>1</sup> [53]. Chez le nouveau-né, une suture crânienne normale est représentée à la radiographie par une zone linéaire radiolucide pouvant mesurer jusqu'à 10 mm de largeur; chez le jeune enfant, les sutures apparaissent davantage comme des lignes étroites radiolucides; chez l'enfant plus âgé, des interdigitations osseuses sont clairement apparentes. Au stade initial de fusion suturale prématurée chez le jeune enfant, la suture affectée apparaît comme une ligne droite séparant deux zones osseuses hypercalicifiées. À un

---

<sup>1</sup> Afin de prendre cette radiographie, le patient doit être placé face au film radiographique, avec la ligne canthoméatale située 30° inférieurement à la perpendiculaire. La ligne canthoméatale correspond à un plan reliant le canthus externe de l'œil au centre du méat auditif externe.

stade plus avancé, une suture complètement fusionnée apparaît comme une zone de densité osseuse augmentée.[12] Une séparation augmentée au niveau des autres sutures normales peut être observée; celle-ci représente une compensation physiologique de la voûte crânienne due à la croissance réduite au niveau de la suture fusionnée. Par contre, avec la croissance et le remodelage osseux associé chez l'enfant, ces zones de densité osseuse augmentée au niveau d'une suture fusionnée peuvent ne pas être visibles à la radiographie. Ainsi, le diagnostic radiologique seul d'une craniosynostose doit être effectué avec prudence. En effet, l'absence d'une zone radiolucide à l'endroit d'une suture crânienne ne signifie pas nécessairement que celle-ci est fusionnée.

Un signe radiologique additionnel pouvant être relié à une craniosynostose est une augmentation des marques de circonvolutions cérébrales (voir Figure 14). En effet, des marques profondes et distinctes recouvrant la surface crânienne peuvent être présentes. Par contre, tout comme l'absence d'une zone radiolucide à l'endroit d'une suture, ce signe n'est pas exclusif des craniosynostoses.



Figure 14: Augmentation des marques de circonvolutions cérébrales. Elles ressemblent à des empreintes digitales. (*Patient de la Clinique de craniofacial, CHU Ste-Justine*)

Le CT scan constitue un excellent moyen radiologique d'analyser de façon détaillée toutes les composantes crâniennes. Celui-ci va souvent permettre la confirmation du diagnostic de craniosynostose. Il peut également être souhaitable pré-chirurgicalement afin de planifier la chirurgie corrective, mais n'est pas nécessaire pour effectuer le diagnostic.[4]

Si le diagnostic clinique de la scaphocéphalie est très clair et non équivoque, une radiographie crânienne n'est pas nécessaire de routine pour orienter un patient en consultation dans une clinique spécialisée.[39]



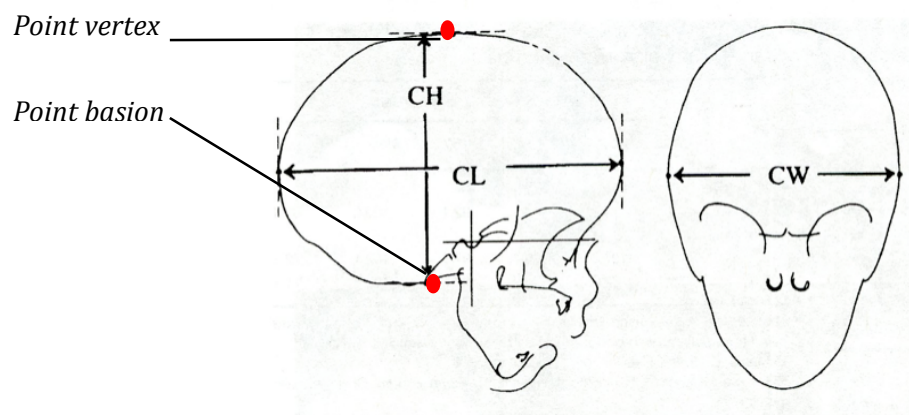
### 2.8.3.Diagnostic physique

Certaines mesures crâniennes sont utilisées afin d'évaluer la forme crânienne d'un enfant soupçonné d'être atteint d'une craniosynostose. Parmi ces mesures, on note la circonférence, la longueur, la hauteur et la largeur crânienne. Grâce à ces mesures de base, un index céphalique horizontal et vertical peuvent être calculés.[30] Lorsque les mesures sont prises directement sur le crâne du patient, on parle d'index *céphalique*. Par contre, lorsque les mesures sont prises sur une radiographie, on parle d'index *crânien*.

La longueur crânienne est définie comme la distance longitudinale maximale entre les surfaces externes des os frontaux et occipitaux. La hauteur crânienne constitue la distance entre les points basion et vertex, alors que la largeur crânienne consiste en la distance maximale entre les os pariétaux (voir Figure 15).

- Index céphalique horizontal :  $\frac{\text{largeur crânienne}}{\text{longueur crânienne}} \times 100$
- Index céphalique vertical :  $\frac{\text{hauteur crânienne}}{\text{longueur crânienne}} \times 100$

Figure 15 : Mesures de longueur crânienne (CL), hauteur crânienne (CH) et largeur crânienne (CW) (Friede et al. 1996)



Les divers types de formes crâniennes peuvent être décrites quantitativement par l'index céphalique horizontal :

Brachycéphale :  $>80\%$

Dolichocéphale :  $<75\%$

Mésocéphale :  $75-80\%$

Quant aux craniosynostoses, certaines d'entre elles peuvent également être décrites quantitativement par cet index :

Scaphocéphale :  $<70\%$

Trigonocéphale : normal

Brachycéphale :  $>85\%$

Chez le sujet scaphocéphale, on observe également une augmentation de la circonférence crânienne.[36] Les asymétries crâniennes, quant à elles, sont très difficilement quantifiables par ces mesures. Également, celles-ci ne permettent pas d'indiquer la présence de bossement frontal ou de protrusion occipitale.[30]

En plus de ces mesures crâniennes, le pédiatre doit faire un examen général de l'enfant ainsi qu'une palpation des fontanelles et des sutures crâniennes afin d'évaluer la présence de ponts osseux et la mobilité des os de la voûte.[4] Des examens neurologiques afin d'évaluer les fonctions motrices, la parole, la cognition, l'odorat et la présence ou non de céphalées, des examens neuro-ophtalmiques, ORL ainsi que dentaires peuvent également être effectués si jugés nécessaires.[9]

#### **2.8.4. Analyses biochimiques et hématologiques**

Lorsqu'un diagnostic de craniosynostose est confirmé, un profil hématologique complet du patient est fait dans la mesure où le patient va subir une intervention chirurgicale, car une anémie ou un défaut au niveau d'un facteur de coagulation peut avoir de graves conséquences lors d'une chirurgie. Tous les éléments biochimiques corporels doivent également être dosés.[9]

### **2.8.5.Options de traitement**

Lorsqu'un diagnostic de craniosynostose est posé dans les premières semaines ou les premiers mois de vie de l'enfant (jusqu'à l'âge de 12 mois), deux options sont possibles :

1. Aucun traitement dans le but de corriger un préjudice esthétique. Un suivi serré selon un protocole pré-établi est assuré par l'équipe de craniofaciale afin de détecter tout signe de problème fonctionnel (ex. : hypertension intra-crânienne).
2. Une chirurgie corrective est planifiée afin de corriger la déformation crânienne, toujours suivie du même protocole de suivi à long terme.

La décision d'effectuer une chirurgie ou non repose entre autre sur la présence de problèmes fonctionnels, le préjudice esthétique de la déformation et la volonté des parents. Plus le nombre de sutures fusionnées augmente, plus il y a de risque d'avoir une hypertension intra-crânienne, préconisant un traitement plus agressif, particulièrement si un papilloedème ou une atrophie du nerf optique est diagnostiqué. Lorsqu'une seule suture crânienne est touchée et qu'il y a absence d'hypertension intra-crânienne, le principal argument pour effectuer la chirurgie est la déformation esthétique.

## **2.9. Complications des craniosynostoses**

### **2.9.1.Complications neuropathologiques**

#### **2.9.1.1. Fonction intellectuelle**

Il existerait une faible corrélation entre la fonction intellectuelle et la sévérité des craniosynostoses.[9] Un lien entre l'obstruction mécanique à l'augmentation du volume cérébral dans les craniosynostoses sévères et la fonction intellectuelle peut exister, mais il est faux d'affirmer que les craniosynostoses constituent nécessairement une cause de retard mental.[10, 54] Le fait que la chirurgie corrective

puisse prévenir le risque de développement d'un retard mental demeure un sujet controversé. Dans le cas de la scaphocéphalie, les risques de retards mentaux sont presque nuls chez les sujets non-opérés[40], avant l'âge d'un an.[55] Par contre, selon Chieffo et al. (2010)[56], les enfants atteints de craniosynostoses sagittale ou unicoronale ayant eu une chirurgie de la voûte crânienne en bas âge manifesteraient tout de même des résultats aux évaluations neuropsychologiques plus bas que la moyenne. Ainsi, la chirurgie en bas âge ne constituerait pas nécessairement un gage d'absence de problèmes cognitifs à long terme.[56] En conclusion, Arnaud et al. (1995) souligne que la scaphocéphalie n'occasionne pas uniquement que des déformations morphologiques; elle peut entraîner des conséquences fonctionnelles.[54] Par contre, celles-ci peuvent être intrinsèques à la pathologie sous-jacente et non secondaires.

#### **2.9.1.2. Pression et volume intra-crâniens**

Selon Renier et al. (1982)[57] et Arnaud et al. (1995)[54], il existerait une relation entre une pression intra-crânienne augmentée (hypertension intra-crânienne) et une diminution des capacités mentales (quotient intellectuel diminué). Cette affirmation demeure par contre encore controversée. Une pression intra-crânienne au-dessus de la normale serait observée dans environ le tiers des patients atteints de craniosynostoses.[58] Selon Mackenzie et al. (2009)[21] et Arnaud et al. (1995)[54], elle serait observée chez 13 à 24% des individus atteints de mono-synostose crânienne. L'étude de Thompson et al. (1995)[59] rapporte un pourcentage beaucoup plus élevé, 55%, pour les cas de mono-synostose crânienne également. Il reste que la méthodologie du *monitoring* est souvent variable et présente en soit des défauts, ce qui peut faire varier les résultats. De plus, une hypertension intra-crânienne peut être bien compensée, sans répercussion significative. Évidemment, la plupart des cas où une augmentation de la pression intra-crânienne est observée sont rencontrés chez les patients où plusieurs sutures sont fusionnées. Une hypertension intra-crânienne soutenue et symptomatique risque davantage de causer des problèmes fonctionnels significatifs (ex.: cécité, atteinte développementale, etc.). Ainsi, la pression intra-

crânienne doit faire partie des facteurs décisifs pour la chirurgie.[57] Une pression intra-crânienne augmentée devrait encourager fortement l'option chirurgicale.[22]

Selon David et al. (1982)[9] et Netherway et al. (2005)[60], le volume intra-crânien demeure relativement normal chez les individus affectés de la synostose non-syndromique d'une ou deux sutures crâniennes. Par contre, lors de la fusion prématurée de plus de deux sutures, le volume intra-crânien a tendance à diminuer et les individus affectés démontrent plus souvent des signes d'augmentation de la pression intra-crânienne. Cette association demeure par contre controversée car aucune corrélation n'aurait été établit dans l'étude de Sgouros et al. (1999) entre le volume intra-crânien et l'hypertension intra-crânienne. En effet, une hypertension intra-crânienne peut exister en présence d'un volume intra-crânien normal.[61]

Selon certains auteurs, une diminution du volume intra-crânien peut tout de même entraîner divers problèmes neurologiques ainsi que des retards mentaux.[4, 24, 29] Selon David et al. (1982)[9], les anomalies cérébrales sévères sont plus fréquemment retrouvées chez les individus atteints de craniosynostoses syndromiques, particulièrement le syndrome d'Apert.

Les changements pathologiques associés à une hypertension intra-crânienne peuvent inclure un amincissement de certaines régions de la voûte crânienne causé par la pression augmentée de la surface externe du cerveau sur la partie interne de la voûte, la formation d'hernies cérébrales ou la dilatation des espaces sous-arachnoïdiens.[24] L'amincissement des os de la voûte crânienne peut être visible à la radiographie; celle-ci possède un aspect d'empreintes digitales (voir 2.8.2 Diagnostic radiologique).[9]

### **2.9.1.3. Hydrocéphalie**

L'hydrocéphalie est une condition touchant rarement les individus atteints de craniosynostoses isolées (0.3%) et ne survient jamais autre que par coïncidence dans les cas de craniosynostoses mono-suturales. Par contre, 12.1% des individus porteurs de craniosynostoses syndromiques, particulièrement dans les cas de syndromes de

Crouzon et d'Apert, sont touchés par cette condition. Également, les individus porteurs de triphyllocéphalie sont très fréquemment atteints d'hydrocéphalie.[33, 62]

### **2.9.2. Complications ophtalmologiques**

Les différentes complications ophtalmologiques des craniosynostoses incluent la compression du nerf optique, le papilloedème, et si non traité, l'atrophie du nerf optique et finalement, la cécité.[24] Dans la scaphocéphalie, ces complications sont rares.

Dans certains types de craniosynostose comme la brachycéphalie, de l'exophtalmie peut être observée, parfois de façon assez significative qu'une abrasion cornéenne peut être occasionnée. Ces stigmates ophtalmologiques sont plus fréquemment retrouvés chez les individus porteurs de craniosynostoses syndromiques, comme le syndrome de Crouzon.

## **2.10. Chirurgies correctives de la voûte crânienne**

### **2.10.1. Historique**

Lane, en 1888, a effectué la première chirurgie corrective de craniectomie linéaire simple chez un jeune enfant atteint de craniosynostose et de microcéphalie afin de diminuer les symptômes neurologiques associés à ces malformations. Puis Lannelongue, en 1890, a effectué deux chirurgies similaires.[4, 9] De mauvais résultats ont été obtenus étant donné une ré-ossification rapide observée post-chirurgicalement. Les connaissances ayant évoluées depuis, la tendance est de nos jours davantage portée vers les craniectomies extensives incluant un remodelage plus extensif de la voûte crânienne fait dans une fenêtre thérapeutique spécifique. Ces procédures ont été développées afin de permettre une correction intra-opératoire immédiate des difformités crâniennes, et par conséquent des problèmes fonctionnels secondaires s'il y a lieu.[3] De bons résultats esthétiques sont observés avec ce type de chirurgie, mais elles constituent des procédures très invasives.[63] Lauritzen et al.

(1998)[64] a rapporté divers cas de distraction craniofaciale faite à l'aide de ressorts dynamiques compressifs ou expansifs nécessitant des chirurgies moins invasives. La recherche se poursuit afin de découvrir des moyens chirurgicaux le moins invasif possible, mais permettant d'obtenir les meilleurs résultats possibles afin de corriger les difformités crâniennes reliées aux scaphocéphalies et aux diverses craniosynostoses.

### **2.10.2. Objectifs**

Il existe différents types de chirurgies correctives permettant de corriger les défauts morphologiques de la voûte crânienne causés par la fusion prématurée de la suture sagittale. Ces chirurgies ont très souvent un but esthétique. L'objectif principal est d'améliorer la forme de la voûte crânienne et de rendre ses dimensions verticale, longitudinale et transverse le plus près de la normale possible.[40] Les indications précises pour la chirurgie d'un enfant scaphocéphale sont principalement de restaurer une forme crânienne normale afin d'éviter un préjudice esthétique.[40, 54, 60] Les chirurgies correctives pour d'autres types de craniosynostoses plus complexes peuvent comporter des objectifs fonctionnels, comme l'augmentation du volume intra-crânien et le rétablissement de la dynamique des fluides intra-crâniens.[24] Par contre, comme expliqué précédemment, la scaphocéphalie affecte très rarement ces paramètres fonctionnels et c'est pour cette raison que la chirurgie comporte davantage un objectif esthétique chez les patients présentant une scaphocéphalie. Les chirurgies doivent corriger les déformations crâniennes causées par la suture fusionnée, mais également les changements entraînés par la croissance compensatoire au niveau des autres sutures.[18]

### **2.10.3. Moment opportun pour effectuer la chirurgie**

La chirurgie doit habituellement être effectuée dans la première année de vie de l'enfant et souvent même dans les six premiers mois afin de profiter de la croissance

cérébrale importante durant cette période. Les méninges présentent également à cet âge un potentiel d'ossification, qui s'estompe avec la croissance.[6, 17-19, 28, 65].

#### **2.10.4. Aspect psychologique**

Lorsque l'enfant est encore très jeune et qu'une chirurgie corrective à objectif esthétique est prévue ou considérée, il est essentiel d'établir les motivations profondes des parents et leur attitude par rapport à une plainte future de l'enfant concernant l'aspect esthétique de son crâne. Si la chirurgie est prévue à un âge plus avancé, il est d'une importance fondamentale encore là de bien analyser les motivations des parents et du patient, ainsi que sa coopération future. La chirurgie étant très invasive, celle-ci peut avoir des répercussions importantes sur la famille.

Il ne faut par contre pas sous-estimer l'effet d'une déformation crânienne comme la scaphocéphalie sur le développement psychosocial d'un enfant. En effet, la société accorde une grande importance à l'apparence physique et une telle déformation crânienne peut affecter beaucoup un enfant tout au long de son développement.[22]

Les spécialistes impliqués dans l'analyse psychologique de l'enfant et de ses parents sont le travailleur social, le psychologue et dans certains cas, le psychiatre.[9, 54]

#### **2.10.5. Chirurgies correctives de la voûte crânienne**

##### **2.10.5.1. Craniectomie linéaire de la suture sagittale**

Cette technique chirurgicale consiste en l'ablation osseuse au niveau du territoire de la suture sagittale fusionnée (voir Figure 16). Une des situations pouvant être rencontrées de façon post-opératoire avec cette technique est la ré-ossification précoce, avant que la forme de la voûte crânienne ait le temps de se normaliser. Afin d'éviter cette ré-ossification précoce, l'utilisation de feuilles de silicone placées dans le segment d'ostéotomie peut être préconisée. Celles-ci deviennent ostéointégrées avec la croissance. Pour de multiples raisons, les résultats de cette technique peuvent être



variables.[30] Marchac et al. (1994) et le *New York University Protocol*, publié en 1990, indiquent que lorsqu'une scaphocéphalie modérée est diagnostiquée très tôt, une craniectomie linéaire peut être suffisante pour corriger les défauts. Par contre, les chirurgiens effectuent souvent, en plus de la craniectomie un petit remodelage crânien au niveau des os adjacents.[19]

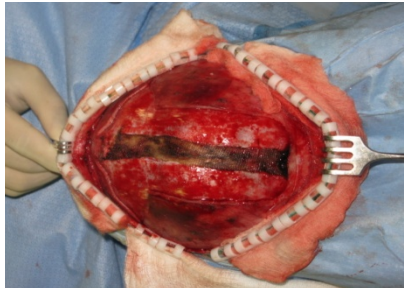


Figure 16 : Craniectomie linéaire de la suture sagittale  
(Patient de la Clinique de craniofacial, CHU Ste-Justine)

#### 2.10.5.2. Craniectomie en pi

Introduite en 1978 par John Jane, la craniectomie en pi consiste en l'ablation d'os de la voûte crânienne en une forme identique à la lettre grecque correspondante ( $\pi$ ) (voir Figure 17). Idéalement faite chez les bébés entre 3 et 6 mois, cette technique chirurgicale fut la première à appliquer une compression intra-opératoire dynamique permettant de réduire immédiatement la longueur crânienne du patient et d'augmenter sa largeur.[30, 38, 66, 67] Elle permet également de traiter à la fois le problème primaire de la fusion suturale, ainsi que les changements secondaires entraînés par la croissance compensatoire. Cette technique évite également le port post-opératoire d'un casque de remodelage.[3] La coupe transverse peut être effectuée antérieurement ou postérieurement, dépendamment de l'endroit où la difformité maximale crânienne est présente. La tension appliquée entre l'os frontal ou occipital (dépendamment de la localisation de la coupe transverse) et la suture sagittale limiterait par contre la croissance verticale post-opératoirement.[30]

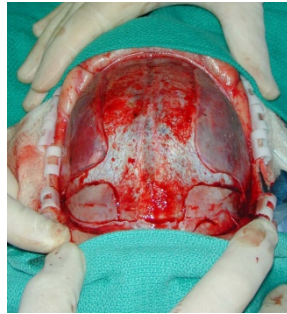


Figure 17: Craniectomie en pi  
(Patient de la Clinique de craniofacial,  
CHU Ste-Justine)

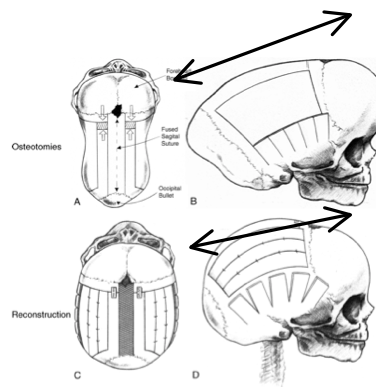
Cette technique chirurgicale est invasive et peut occasionner une perte sanguine intra-opératoire nécessitant une transfusion sanguine. Elle peut également occasionner des blessures au niveau de la dure-mère.[67] Un autre désavantage de cette technique est que la correction de la longueur crânienne possible intra-opératoirement est limitée par la quantité de force compressive que le cerveau est capable de supporter. Le temps d'hospitalisation peut également être prolongé.

#### 2.10.5.3. Craniectomie en pi modifiée

Dans ce type de chirurgie, la craniectomie en pi standard est tout d'abord effectuée. Par la suite, une ostéotomie des os frontaux ou occipitaux et des os temporaux et/ou pariétaux est effectuée afin de permettre un remodelage crânien optimal dans ces régions lors de la croissance de la voûte et de faciliter l'expansion transverse du crâne (voir Figure 18).[55, 63] Dans l'étude de Friede et al. (1996)[40], une étude semblable à celle effectuée dans le projet de recherche actuel a été faite afin d'évaluer l'efficacité de cette technique chirurgicale pour normaliser la forme crânienne de sujets atteints de scaphocéphalie isolée. La conclusion a été que la forme crânienne a été améliorée par la chirurgie, mais pas complètement normalisée. La longueur crânienne a été le paramètre crânien manquant le plus de correction.[40] L'étude de Guimarães-Ferreira et al. (2006) analysa également rétrospectivement les effets morphologiques d'une technique chirurgicale en pi modifiée sur la forme du crâne ainsi que sa stabilité à moyen terme. Des changements significatifs de la forme crânienne furent notés, permettant une amélioration de sa morphologie, mais la normalisation complète de la forme ne fut pas obtenue. En effet, la région du vertex demeura plus plate que la normale, ce qui maintenu l'apparence de crâne allongé en

vue latérale. Par contre, en vue frontale, une forme crânienne presque normale fut obtenue. La forme crânienne post-chirurgicale obtenue à l'âge de 3 ans demeura stable par la suite.[63]

Figure 18 : Craniectomie en  $\pi$  modifiée, ostéotomie des os temporaux et pariétaux (Kohan et al. 2008)



L'étude de Gewalli et collègues (2001)[55] établit que l'application d'une force compressive dynamique dans cette technique chirurgicale n'entraînait aucun retard au niveau du développement mental. Cette même étude établit qu'il n'existait aucune corrélation entre la quantité de compression crânienne effectuée et le développement mental et que lorsqu'effectuée avant l'âge de un an, la craniectomie en  $\pi$  modifiée n'entraînait aucun retard mental.

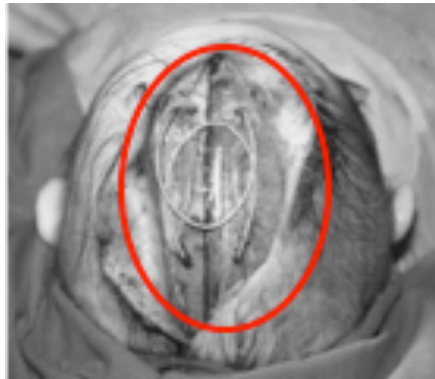
Cette procédure chirurgicale est donc une procédure efficace et sûre apportant des changements morphologiques crâniens significatifs et immédiats vers une normalisation et possédant un haut taux de satisfaction parentale quant aux résultats esthétiques.[68] Elle possède par contre les mêmes limitations que la craniectomie en  $\pi$  discutés précédemment.

#### 2.10.5.4. Craniectomie et modelage dynamique par des ressorts crâniens

La craniectomie et modelage dynamique par ressorts crâniens consistent tout d'abord en une ostéotomie linéaire de la suture sagittale. Des ressorts crâniens (acier inoxydable, 1.2 mm) sont ensuite insérés entre les marges osseuses (voir Figure 19).

Une force initiale de 6 à 8 Newtons est appliquée puis ceux-ci sont retirés chirurgicalement quelques mois après la chirurgie initiale.[30]

Figure 19 : Ressorts crâniens insérés entre les marges crâniennes  
(Windh, 2008)



Les ressorts permettent une expansion lente entre les os pariétaux (semaines à mois), empêchant ainsi la ré-ossification du segment d'ostéotomie et permettant d'augmenter la largeur crânienne. Afin que cette technique soit la plus efficace possible, la chirurgie doit être effectuée chez les bébés avant l'âge de 6 mois et chez ceux possédant un bossement frontal minimal. En effet, avant cet âge, la voûte crânienne est encore très malléable et la croissance céphalique à venir permettra un remodelage de la voûte plus efficace. Les études de Windh et al. (2008) et Guimarães-Ferreira et al. (2003)[38] analysant les différences morphologiques et opératoires entre la craniectomie en pi modifiée et la craniectomie et modelage dynamique par ressorts crâniens ont démontré que l'utilisation de ressorts permettrait une réduction significative du temps opératoire, une diminution de la perte sanguine intra-opératoire, ainsi qu'une réduction du besoin de transfusion sanguine. Cette technique diminuerait d'environ 45% le temps intra-opératoire et de 41% le temps total d'hospitalisation. La tension longitudinale exercée par les fils de ligature dans la craniectomie en pi pouvant limiter la croissance verticale de la voûte post-opératoirement n'est généralement pas observée avec la technique avec ressorts. En effet, contrairement à cela, la croissance verticale est favorisée étant donné l'effet

expansif des ressorts. En conclusion, ces études ont démontré que cette nouvelle technique avec ressorts crâniens était moins traumatique, entraînait une moins grande perte sanguine et permettait l'obtention d'excellents résultats esthétiques à long terme. Les deux techniques permettent par contre toutes deux des changements morphologiques significatifs vers une normalisation de la forme de la voûte crânienne.[21, 30, 38]

#### **2.10.5.5. Reconstruction complète de la voûte crânienne (CVR)**

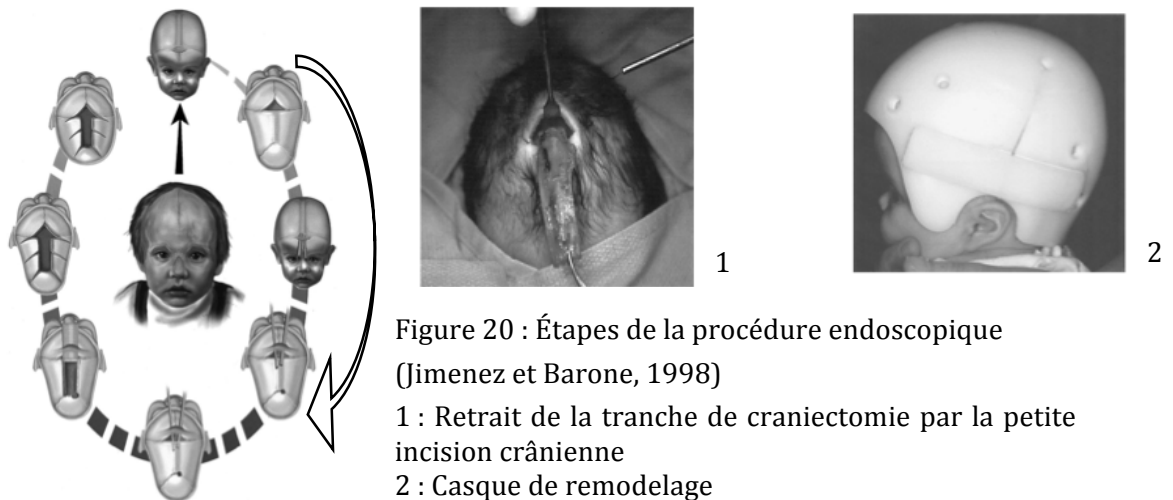
Le remodelage craniofrontal est une technique chirurgicale décrite par Marchac et al. (1994)[19] permettant une restructuration complète de la voûte crânienne. Dans cette technique, l'os occipital est avancé et des segments osseux transverses sont effectués de façon à diminuer la longueur crânienne et d'augmenter sa largeur. Cette technique est également plus efficace pour diminuer une hypertension intra-crânienne qu'une simple craniectomie linéaire.

L'étude de Hudgins et al. (1993)[22] confirme qu'une correction tardive d'une synostose de la suture sagittale, c'est-à-dire après l'âge d'un an, nécessite très fréquemment une reconstruction complète de la voûte crânienne, car les vecteurs de croissance cérébrale sont déjà atténués à l'âge d'un an. Évidemment, cette procédure est associée à des risques intra et post-opératoires plus importants.

#### **2.10.5.6. Correction endoscopique**

En 1998, les chirurgiens Jimenez et Barone ont mis sur pied une approche chirurgicale novatrice pour traiter la scaphocéphalie (voir Figure 20).[69] Cette procédure consiste en une approche endoscopique afin d'effectuer une suturectomie simple. Comme la craniectomie linéaire de la suture sagittale, la procédure doit idéalement être effectuée avant l'âge de 3 mois.[69] En plus de la craniectomie linéaire, la procédure inclut également des traits d'ostéotomie bilatéraux au niveau des os pariétaux. Afin de potentialiser le remodelage crânien post-opératoire par le cerveau, un casque de remodelage est obligatoirement porté par l'enfant 4 à 5 jours

après la chirurgie et ce, jusqu'à l'âge de 11 à 12 mois. Comme le casque est porté pendant la première année de vie où la croissance cérébrale est la plus rapide et la plus importante, le taux de récurrence de la forme scaphocéphalique du crâne a moins de chance de se produire. Jimenez et Barone expliquent qu'il n'est pas absolument nécessaire de traiter le bossement frontal chirurgicalement, que chez leurs patients, le port du casque de remodelage a permis la correction spontanée de ce défaut. Jusqu'à maintenant, cette procédure a l'avantage de réduire les pertes sanguines, le temps intra-opératoire et l'hospitalisation tout en produisant d'excellents résultats esthétiques.[3, 17, 21, 30, 35, 40, 66, 70, 71] Par contre, les résultats de cette technique demeurent encore controversés, certains auteurs rapportant la supériorité des résultats obtenus avec une procédure en pi modifiée par rapport à la correction endoscopique décrite précédemment.[35]



#### 2.10.6. Complications post-opératoires

Les complications pouvant être observées post-chirurgicalement sont l'instabilité osseuse, une perte sanguine sévère, des convulsions, des infections, une inflammation sévère ainsi qu'une nécrose des tissus.[24] Pour les chirurgies plus extensives, Persing (1981)[72] recommande d'attendre vers l'âge de 5-6 mois, car le volume total sanguin chez les bébés est limité et un saignement important, pouvant survenir pendant la

chirurgie malgré toutes les précautions prises, aura des conséquences plus rapides et plus graves.

Il peut être conclu que ces procédures chirurgicales comportent un risque non négligeable de complications post-opératoires chez l'individu traité.

## **Chapitre 2 : Problématique et hypothèses**



## **3. CHAPITRE 2 : Problématique et hypothèses**

### **3.1. Problématique**

Tel que discuté dans la recension des écrits, la synostose prématurée de la suture sagittale constitue un défaut congénital assez commun. Il serait donc intéressant et pertinent pour les communautés médicale, dentaire et scientifique de découvrir un lien entre ce défaut crânien et les malocclusions dento-squelettiques retrouvées chez ces individus. Également, il serait important d'évaluer si la chirurgie corrective au niveau de la voûte crânienne chez les patients atteints d'une synostose de la suture sagittale a des effets au niveau du complexe dento-squelettique à moyen et long terme. Ces connaissances apporteraient beaucoup à la communauté scientifique, car aucune étude de ce genre n'a encore été réalisée. Ainsi, les résultats de ce projet constitueraient une avancée déterminante au niveau de la recherche craniofaciale pédiatrique et permettraient de mieux informer les parents sur l'effet dento-squelettique de la scaphocéphalie, ainsi que l'effet à long terme de la procédure chirurgicale sur l'occlusion.

L'objectif primaire de ce projet de recherche est de décrire l'occlusion chez une population d'enfants atteints de scaphocéphalie et de la comparer à une population pédiatrique normale.

L'objectif secondaire de ce projet de recherche est d'évaluer la différence au niveau de l'occlusion entre un sous-groupe de patients ayant subi une chirurgie corrective de la voûte crânienne et un sous-groupe de scaphocéphales n'ayant pas subi de chirurgie.

### **3.2. Hypothèses**

L'hypothèse expérimentale proposée dans cette étude est qu'il existe un lien entre la scaphocéphalie et l'occlusion notée chez ces derniers. Les patients scaphocéphales présenteraient davantage de malocclusions de classe II, car la fusion prématurée de la

suture sagittale entraînerait une croissance antérieure excessive de la base crânienne antérieure, ce qui déporterait antérieurement le maxillaire par rapport à la mandibule. Également, la restriction de croissance au niveau du vertex (c'est-à-dire au niveau vertical) pourrait entraîner une augmentation compensatoire de la croissance au niveau transverse, faisant ainsi en sorte qu'une dimension transverse augmentée du maxillaire serait observée chez ces patients. Ces deux hypothèses, c'est-à-dire une augmentation de la prévalence des malocclusions de classe II, ainsi qu'une dimension transverse augmentée du maxillaire, découlent des observations cliniques de certains praticiens notées lors de l'examen de ces patients.

L'hypothèse nulle est que la fusion prématurée de la suture sagittale n'a aucun effet sur le développement futur d'une malocclusion dento-squelettique chez les individus affectés, lorsque ce groupe est comparé au groupe contrôle. Il n'existerait donc aucun lien entre la fusion suturale et l'occlusion dentaire.

## **Chapitre 3 : Article**

## 4. CHAPITRE 3 : Article

*Manuscript in preparation to be submitted for publication in the **Journal of Craniofacial Surgery***

### **A Retrospective Study of Occlusion in Patients with Scaphocephaly**

Authors: Ariane Lebuis, D.M.D.<sup>1</sup>, Patricia Bortoluzzi, B.Sc., M.D., F.R.C.S.(c)<sup>2</sup>, Nelly Huynh, Ph.D<sup>1</sup> and Normand Bach, D.M.D., M.Sc., F.R.C.D.(c)<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Faculty of Dentistry, University of Montreal, Quebec, Canada

<sup>2</sup> Craniofacial Surgery Clinic, CHU Ste-Justine, Montreal, Quebec, Canada

Address for correspondence and reprints:

*Patricia Bortoluzzi, B.Sc., M.D., F.R.C.S.(c)  
Professor of surgery, University of Montreal  
Reconstructive and plastic surgery  
Director, Craniofacial clinic  
CHU Ste-Justine  
3175 Côte Ste-Catherine, Office #7916  
Montreal, Quebec, Canada  
H3T 1C5  
Tel.: (514) 345-4771  
Fax: (514) 345-4964*

*Acknowledgements: Dr Jeanne-Nicole Faille, Pierre Rompré, Dr Ravindra Nanda and the University of Connecticut for the control database used for lateral cephalometric radiographs*

## 4.1. Abstract

### **Introduction:**

Scaphocephaly, the most common unisutural craniosynostosis (1/2000), results from a premature fusion of the sagittal suture. Usually, cranial vault corrective surgery is performed during the first year of life. There is currently no scientific data regarding occlusion of scaphocephalic patients, or the potential effect of craniovault surgery on the occlusion.

### **Objectives:**

The primary objective is to describe occlusion in scaphocephalic patients and to compare with a general pediatric population matched for age and gender. The second objective is to compare the difference in occlusion of surgically treated scaphocephalic subgroup versus unoperated scaphocephalic subgroup.

### **Methods:**

Ninety-one scaphocephalic patients (2-11 y.o.; 71 boys) from the craniofacial clinic of *CHU Ste-Justine's* database formed our experimental group. All patients received an orthodontic assessment and were followed up. Among them, forty-four underwent craniovault surgery while forty-seven remained unoperated. Thirty-eight (33 boys; 17 operated) had lateral cephalometric radiographies, some of whom also had cephalometric growth follow-ups.

### **Results:**

Clinical values for dental classification and overjet indicate an increased prevalence of class II malocclusions in scaphocephalic patients. However, interestingly enough, cephalometric values indicative of skeletal class II malocclusions (i.e. N-A perp HP, N-B perp HP, N-Pog perp HP, Wits, N-A-Pog) remained within normal limits. Some cephalometric values present statistically significant differences between operated and unoperated patients (ANS-PNS t2,  $p=0.025$ ; /1-FH t2,  $p=0.028$ ), but these are individual variations not related to scaphocephaly. Maxillary width of scaphocephalic children remains within normal limits.

### **Conclusion:**

Scaphocephalic patients clinically present more class II malocclusions when compared with normal children. Radiographic values remain however within normal limits for both antero-posterior and transverse dimensions. Corrective craniovault surgery does not affect occlusion in these patients.

**Keywords:** scaphocephaly, sagittal suture, craniofacial growth, dento-skeletal malocclusion

## 4.2. Introduction

Craniosynostosis refers to a cranial vault or craniofacial deformity resulting from premature osseous fusion of one or more cranial sutures.[1, 2] This fusion, or *synostosis*, occurs pre- or post-natally and before the end of cerebral growth. It results in various types of craniofacial deformities depending on the type and number of sutures involved.[3-6] The more sutures involved, the greater the impact will be on craniofacial form and possible brain growth, thus potentially affecting neurological development.[4, 7] Craniosynostosis may be isolated, part of a syndrome, secondary to a metabolic etiology (hyperthyroidism, rickets, etc.)[2, 8-12], or to a defect in brain growth.

Scaphocephaly is the most common nonsyndromic unisutural craniosynostosis (55-60%).[13, 14] It results from the premature fusion of the sagittal suture and affects approximately 1:2000 live births.[9] Males are more affected by a ratio of 10:7. Scaphocephaly causes an anteroposterior elongation of the skull, bi-frontal bossing, bilateral parietal narrowing, flattening of the vertex region and excessive occipital convexity.[3, 15, 16] Cranial vault remodeling can be performed in the first year of life to correct the morphological defects caused by this premature fusion. Surgery is usually performed in the first six months. The aim is to recreate a bony gap, with or without vault reshaping, and take advantage of the important cerebral growth during this period so that brain and cranial vault growth can occur with normal direction vectors to remodel the cranial vault.[16-18]

Dento-skeletal occlusal secondary deformities are well documented for certain types of patients with craniosynostosis, such as occlusal canting that goes with anterior synostotic plagiocephaly secondary to unilateral coronal synostosis, or class III malocclusion that occurs with many of the craniofacial dysostosis patients who have brachycephaly secondary to bilateral coronal synostosis.[12, 19] The literature does not report precise documentation of the occlusion present in patients with scaphocephaly, nor any potential effects of corrective vault surgery on this occlusion. Given the fact that studies have shown that the cranial base is altered in patients with

scaphocephaly and that the maxilla articulates with the cranial base, it may be plausible to deduce that the occlusal pattern may be altered in these patients.[12, 20]

The hypotheses of this study are that scaphocephalic patients present more class II malocclusions than the norm, the reasoning being that premature fusion of the sagittal suture causes excessive anterior growth of the anterior cranial base, bringing the maxilla forward in relation to the mandible. Additionally, restriction in brain growth towards the cranial vertex may lead to increased vectors of growth in the opposite direction towards the patent cranial base sutures, translating into increased transverse cranial base distances and by consequence increased transverse maxillary distances. These two possibilities, class II malocclusion and increased maxillary width were two clinical observations that we thought were more prominent in this subset of patients.

The purposes of this study are: 1) To describe occlusion in scaphocephalic patients and compare it with a normal pediatric population matched for age and gender and 2) To compare occlusion of surgically treated and untreated scaphocephalic patients.

### **4.3. Materials and Methods**

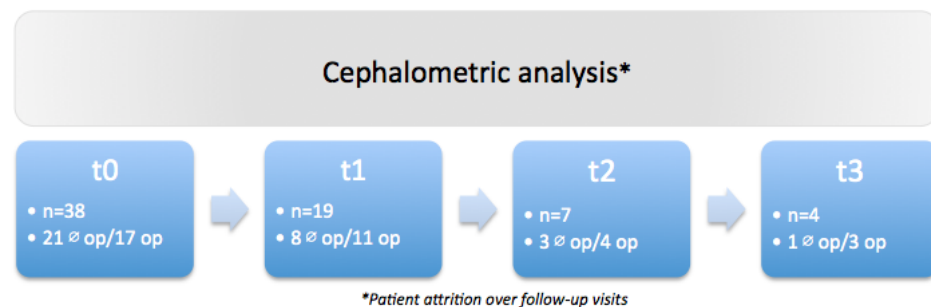
#### **4.3.1. Study population**

All patients treated and followed for scaphocephaly by the multidisciplinary team at the *Centre Hospitalier Universitaire (CHU) Ste-Justine* Craniofacial Clinic from 1995 to 2012 were reviewed retrospectively. Inclusion criteria included diagnosis of a nonsyndromic craniosynostosis of the sagittal suture and an orthodontic examination done by a qualified orthodontist of the craniofacial team. Exclusion criteria included any patient with associated syndrome or other associated anomalies or conditions that may affect growth, any patient having undergone previous orthodontic treatment and/or have undergone extraction of permanent teeth. Approval for the study was obtained from the ethics committee of the *CHU Sainte-Justine*.

The experimental group of this descriptive retrospective study is composed of 91 patients with nonsyndromic scaphocephaly (1-11 y.o., median 3.54 y.o.; 71 boys/20 girls) from the database. All subjects underwent a complete orthodontic examination at the dental clinic by two qualified orthodontists and had a maximum of 8 follow-ups (T0-T8). Of these, 44 patients had a corrective craniovault surgery and 47 were unoperated. Both groups were followed with the same protocol.

Of these 91 patients, 38 had radiographic examinations (3-15 y.o., median 7.5 y.o.; 33 boys/5 girls, 17 operated) including a lateral cephalometric radiography, a posteroanterior cephalometric radiography and a panoramic radiography. Some patients had supplemental clinical and radiologic growth follow-ups (t0-t3). t0 was defined as the first clinical and radiologic examination for these 38 patients. t1 represents the second examination (first growth follow-up) and includes 19 patients, 11 of which were operated. There was a mean of  $1.98 \pm 0.36$  years (min 0.40, max 7.42) between t0 and t1. t2 represents the third examination (second growth follow-up) and includes 7 patients (4 operated). There was a mean of  $1.78 \pm 0.32$  years (min 0.92, max 3.41) between t1 and t2. Finally, t3 was defined as the fourth examination (third growth follow-up) and includes 4 patients (3 operated). There was a mean of  $2.20 \pm 0.63$  years (min 1.00, max 3.76) between t2 and t3 (see Figure 1).

Figure 1: Experimental group flowchart



Data for the control group was obtained from two sources: 1) data for the lateral cephalometric assessment from the University of Connecticut database, deriving from the Denver growth study [21] and 2) data for the posteroanterior cephalometric assessment from the Center for Human Growth and Development (University of Michigan, Ann Arbor) database [22]. Subjects were matched for age and gender.



### 4.3.2. Dental and cephalometric measures

Assessments of dental clinical examination records for patients in the experimental group was done to extract the following clinical measures: dental class and/or skeletal class (I, II or III), overjet (mm), overbite (%), presence or absence of a dental or skeletal cross bite, presence or absence of a dental or skeletal cant.

Lateral and posteroanterior cephalometric radiographies were digitized and traced using the *Dolphin Imaging 11.0 Premium®* software (Chatsworth, United States) (see Figure 2 and 3, Table 1 and 2). Panoramic radiographs were also analysed and any dental anomaly was noted. Any lateral cephalometric radiography of inadequate quality was excluded from the cephalometric analysis.

Figure 2: Landmarks assessed on lateral cephalometric radiographs



Table 1: Description of landmarks used for analysis on lateral cephalometric radiographs

<i>Cephalometric values</i>	<i>Measuring unit</i>	<i>Description</i>
S-Ar	mm	Distance between Sella and Articulare
S-N	mm	Distance between Sella and Nasion
N-S-Ar	°	Angle between Nasion, Sella and Articulare
Ar-Ptm perp FH	mm	Distance between Articulare and Pterygomaxillary fissure, perpendicular to Frankfort plane
ANS-PNS	mm	Distance between Anterior nasal spine and Posterior nasal spine
Ar-Go	mm	Length of mandibular ramus – Articulare to Gonion
Ar-Go-Gn	°	Angle between Articulare, Gonion and Gnathion
Go-Pog	mm	Length of mandibular body – Gonion to Pogonion
FMA (MP-FH)	°	Angle between mandibular plane and Frankfort plane
N-ANS perp HP	mm	Distance between Anterior nasal spine to Nasion perpendicular to horizontal plane
ANS-Gn perp HP	mm	Distance between Anterior nasal spine to Gnathion perpendicular to horizontal plane
OP-FH	°	Angle between functional Occlusal plane and Frankfort plane
Y-axis	mm	Distance between Sella and Gnathion
Y axis-FH	°	Angle between Y axis and Frankfort plane
B-Pog//MP	mm	Distance between Point B and Pogonion parallel to mandibular plane
N-A-Pog	°	Angle between Nasion, Point A and Pogonion
N-A perp HP	mm	Distance between Nasion and Point A perpendicular to horizontal plane
N-B perp HP	mm	Distance between Nasion and Point B perpendicular to horizontal plane
N-Pog perp HP	mm	Distance between Nasion and Pogonion perpendicular to horizontal plane
Wits A-B (OP)	mm	Distance between Point A and B parallel to Occlusal plane
1/1	°	Interincisal angle
/1-FH	°	Angle between inferior incisor and Frankfort plane
/1-MP	°	Angle between inferior incisor and mandibular plane
1/-FH	°	Angle between superior incisor and Frankfort plane

Figure 3: Landmarks assessed on posteroanterior cephalometric radiographs



Table 2: Description of landmarks used for analysis on posteroanterior cephalometric radiographs

<i>Cephalometric values</i>	<i>Measuring unit</i>	<i>Description</i>
Bi-gonial AG-GA	mm	Distance between the right and left gonion
Bi-zygomatic ZA-AZ	mm	Distance between the most laterally situated points on the zygomatic arches
Bi-nasal NC-CN	mm	Distance between the most laterally situated points on the lateral walls of the nasal aperture
Bi-maxillary JR-JL	mm	Distance between both sides deepest point of the concavity formed by the lateral wall of the maxilla and inferior border of the zygomatic process of the maxilla

#### 4.3.3. Data analysis

Data following a normal distribution is presented as mean  $\pm$  SEM (standard error of the mean). If not, data is presented as median (minimum-maximum). For numerical data (age, millimeters, degrees or percentage), *Z scores* were calculated. When a Shapiro-Wilk test of normality revealed normal distribution of data, *two-sample t-tests*

were done. For overjet and overbite, a *Mann-Whitney U-test* was calculated. For nominal data, *Pearson's  $\chi^2$  test* was used for dental/skeletal classification. *Fisher's exact test* was calculated for cant, cross bite occlusion and dental/skeletal classification to assess differences between operated and unoperated subjects. To evaluate reliability of cephalometric measurements done in this study, interexaminer and intraexaminer agreement were calculated with the intra-class correlation coefficient (ICC) on a sub-sample of 9 radiographies. Statistical significance was assessed at  $p \leq 0.05$ . Data analysis was done using SPSS version 20 and SAS softwares (Cary, United States).

#### **4.3.3.1. Intra and interexaminer reliability**

Intra and interexaminer reliability was calculated for cephalometric tracing. For intraexaminer reliability (AL), the mean ICC value is 0.942 (median: 0.961, minimum: 0.610, maximum: 0.995), indicating excellent reliability. A moderate reliability of 0.61 was obtained for ANS-PNS (mm), cephalometric point PNS being difficult to locate in several radiographies.

For interexaminer reliability (AL and NB), a mean ICC value of 0.866 was obtained (median: 0.866, minimum: 0.388, maximum: 0.990), indicating good reliability. A mediocre reliability of 0.388 was obtained for ANS-PNS (mm), again because PNS was often a difficult point to locate.

## **4.4. Results**

### **4.4.1. Demographic and groups data**

At t0, the cephalometric analysis group was composed of 86.8% boys, 13.2% girls; 55.3% unoperated and 44.7% operated patients. In the operated patients subgroup, 76.5% were boys and in the unoperated subgroup, there were 95.2%. Table 3 presents patients' age at each follow-up for the experimental group and table 4, patients' age at each follow-up for the cephalometric analysis subgroup, including unoperated and operated patients. Dental assessments were then grouped according to the time the patients were seen at follow-up (T0-T8).

Figure 4: Composition of the cephalometric analysis group at t0

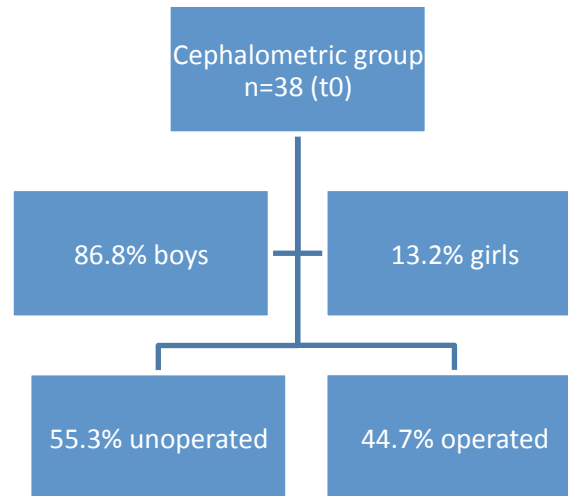


Table 3: Patients' age – Experimental group (T0 n=91)

	<i>T0</i>	<i>T1</i>	<i>T2</i>	<i>T3</i>	<i>T4</i>	<i>T5</i>	<i>T6</i>	<i>T7</i>	<i>T8</i>
<i>Mean±SEM (years)</i>	3.77±0.223	5.48±0.317	7.46±0.423	8.36±0.550	9.42±0.802	10.83±0.872	11.67±0.333	13.00	16.00
<i>Minimum-Maximum (years)</i>	1-11	2-12	3-14	3-15	4-14	9-14	11-12	13	16

Table 4: Patients' age - Cephalometric analysis subgroup (t0 n=38)

	<i>t0 (n=38)</i>	<i>t1 (n=19)</i>	<i>t2 (n=7)</i>	<i>t3 (n=4)</i>
<i>Mean±SEM (years)</i>	8.05±0.36	9.40±0.51	11.05±0.34	12.59±0.62
<i>Minimum-Maximum (years)</i>	3-15	4.03-14.42	9.53-12.06	10.91-13.58

#### 4.4.2. Clinical dental classification

Regarding clinical dental relationship, the results indicate that patients present a greater percentage of class II malocclusion compared to the norm (see Table 5).[23-25] This higher percentage of class II malocclusion is seen in both operated and unoperated scaphocephalic patients and varies between 50.0 and 75.0%. There is no statistically significant difference between operated and unoperated patients for all occlusal types.

Table 5: Dental classification in scaphocephalic patients

Norm		T0 <sup>a</sup>		T1 <sup>b</sup>		T2 <sup>c</sup>		T3 <sup>d</sup>		T4 <sup>e</sup>		T5 <sup>f</sup>		p*
		(n=91)		(n=54)		(n=39)		(n=25)		(n=12)		(n=7)		
		Op (n=44)	Non-op (n=47)	Op (n=31)	Non-op (n=23)	Op (n=21)	Non-op (n=18)	Op (n=12)	Non-op (n=13)	Op (n=6)	Non-op (n=6)	Op (n=3)	Non-op (n=4)	
Class I (%)	50-55	18.2	23.4	25.8	26.1	28.6	22.2	16.7	23.1	33.3	16.7	0.0	25.0	a to f ≥0.05
Class II (%)	15	77.3	74.5	71.0	69.6	71.4	72.2	75.0	61.5	50.0	66.7	66.7	75.0	
Class III (%)	<1	4.5	2.1	3.2	4.3	0.0	5.6	8.3	15.4	16.7	16.7	33.3	0.0	
*Pearson's $\chi^2$ test and Fisher's exact test														

#### 4.4.3. Occlusal cant

As seen in Table 6, scaphocephalic patients did present an increased clinical prevalence of canted occlusion compared to the norm, which is 0.[26] When comparing operated and non-operated patients, the only statistical significant difference in the presence of cant is at T1; 25.8% of operated patients present canted occlusion while 56.5% of unoperated present the same problem (p=0.028). This is the only value that indicated significance in operated and unoperated patients.

Table 6: Presence of dental or skeletal cant in scaphocephalic patients

		T0 <sup>a</sup> (n=91)		T1 <sup>b</sup> (n=54)		T2 <sup>c</sup> (n=39)		T3 <sup>d</sup> (n=25)		T4 <sup>e</sup> (n=12)		T5 <sup>f</sup> (n=7)		
		Op (n=44)	Non-op (n=47)	Op (n=31)	Non-op (n=23)	Op (n=21)	Non-op (n=18)	Op (n=12)	Non-op (n=13)	Op (n=6)	Non-op (n=6)	Op (n=3)	Non-op (n=4)	p*
Cant (%)	0	27.3	23.4	25.8	56.5	52.4	44.4	25.0	30.8	33.3	0.0	100.0	25.0	a,c,d,e,f ≥0.05 b=0.028
⊙ Cant (%)	0	72.7	76.6	74.2	43.5	47.6	55.6	75.0	69.2	66.7	100.0	0.0	75.0	
*Fisher's exact test														

#### 4.4.4. Dental or skeletal cross bite

In assessing clinical dental or skeletal crossbite, as shown in Table 7, in general, scaphocephalic patients present slightly more cross bite occlusion than the normal

pediatric population and there were no significant differences between operated and unoperated patients for all time frames.[23]

**Table 7: Presence of dental or skeletal cross bite in scaphocephalic patients**

	Norm	T0 <sup>a</sup> (n=91)		T1 <sup>b</sup> (n=54)		T2 <sup>c</sup> (n=39)		T3 <sup>d</sup> (n=25)		T4 <sup>e</sup> (n=12)		T5 <sup>f</sup> (n=7)		
		Op (n=44)	Non-op (n=47)	Op (n=31)	Non-op (n=23)	Op (n=21)	Non-op (n=18)	Op (n=12)	Non-op (n=13)	Op (n=6)	Non-op (n=6)	Op (n=3)	Non-op (n=4)	p*
Cross bite (%)	7.1 - 9.1	9.1	4.3	12.9	13.0	9.5	16.7	25.0	15.4	33.3	16.7	66.7	0.0	a,b,c,d,e ≥0.05
⊖ Cross bite (%)		90.9	95.7	87.1	87.0	90.5	83.3	75.0	84.6	66.7	83.3	33.3	100.0	
*Fisher's exact test														

#### 4.4.5. Overjet and overbite

Regarding overjet and overbite, values demonstrate that scaphocephalic patients present increased values for overjet but values within the norm for that group of age for the overbite (see Discussion). However, there were no significant differences between operated and unoperated patients (see Table 8).

**Table 8: Overjet and overbite in scaphocephalic patients**

Norm		T0 <sup>a</sup> (n=91)		T1 <sup>b</sup> (n=54)		T2 <sup>c</sup> (n=39)		T3 <sup>d</sup> (n=25)		T4 <sup>e</sup> (n=12)		T5 <sup>f</sup> (n=7)			
Median (min-max)		Op (n=44)	Non-op (n=47)	Op (n=31)	Non-op (n=23)	Op (n=21)	Non-op (n=18)	Op (n=12)	Non-op (n=13)	Op (n=6)	Non-op (n=6)	Op (n=3)	Non-op (n=4)	p*	
OJ (mm)	1-2	3.0	3.0	4.0	3.0	4.0	3.0	4.5	4.0	3.5	4.0	2.0	4.5	a,b,c,d,e ≥0.05	
		(-2.0-	(-1.0-	(-1.0-	(-1.0-	(0.0-	(-2.0-	(-2.0-	(1.0-	(-3.0-	(2.0-	(-2.0-	(1.0-		
		10.0)	8.0)	11.0)	10.0)	12.0)	9.0)	9.0)	10.0)	15.0)	8.0)	5.0)	7.0)		
OB (%)	0-25	50	50	50	50	40	67.5	37.5	50	32.5	12.5	25	49		
		(-20-	(-100-	(-2-	(-3-	(-2-	(-3-	(-2-	(-2-	(5-75)	(-2-90)	(-2-25)	(-5-		
		150)	120)	120)	100)	100)	100)	100)	100)	100)			100)		
*Two-sample t-tests															

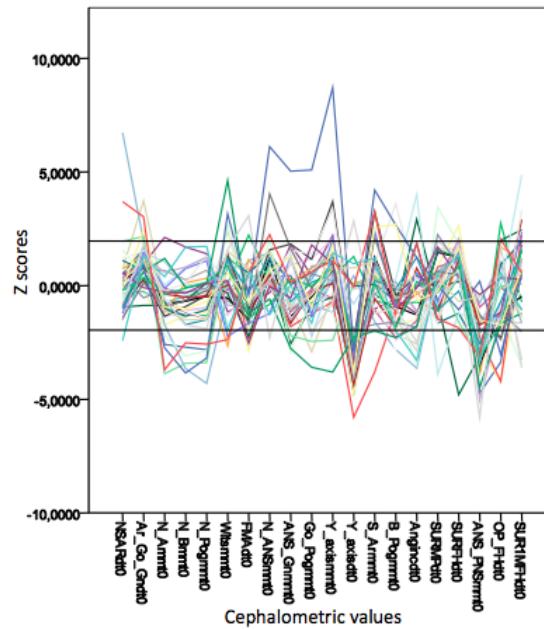
#### 4.4.6. Cephalometric measurements

##### 4.4.6.1. Lateral cephalometric radiographs

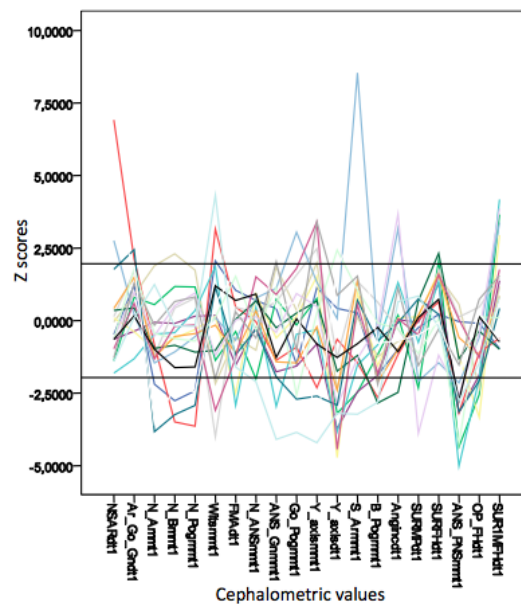
First, mean values of the 24 cephalometric measurements from lateral radiographs for scaphocephalic patients were compared with values from the control group (University of Connecticut database, Denver growth study) using Z scores to

evaluate differences with the norm (see Graphic 1 to 4). Second, mean values on lateral cephalometric radiographs for unoperated and operated subjects were also compared to evaluate differences between these 2 sub-groups (see Table 9).

Graphic 1: Z scores – Scaphocephals compared to the norm at t0



Graphic 2: Z scores – Scaphocephals compared to the norm at t1







norm). When comparing the same cephalometric landmarks between operated and unoperated patients, again the majority of landmarks showed no difference, with the exception of ANS-PNS (mm) ( $t_2$ , 0=0.025) and/1-FH (°) ( $t_2$ ,  $p=0.028$ ).

Table 9: Mean cephalometric values in scaphocephalic patients

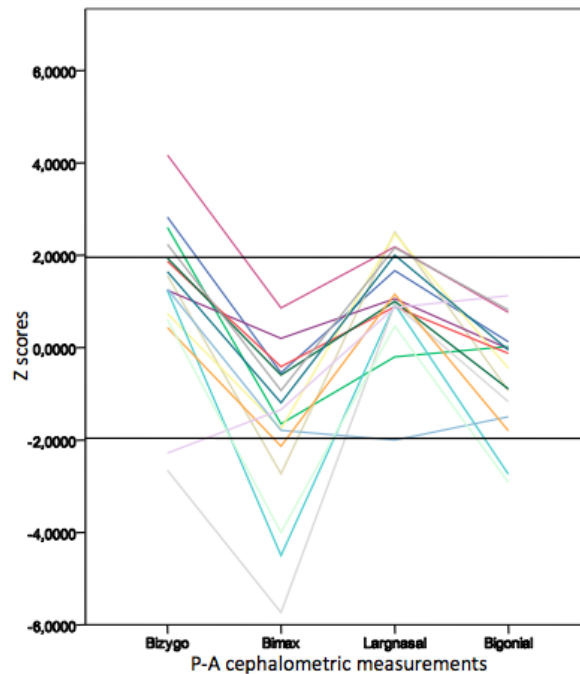
	t0			t1			t2		
× ± SEM	Op	Non-op	p*	Op	Non-op	p*	Op	Non-op	p*
S-Ar (mm)	29.88 ±0.69	30.82 ±0.67	0.972	31.28 ±1.57	31.01 ±1.45	0.491	31.78 ±1.98	32.90 ±0.90	0.845
S-N (mm)	67.00 ±1.77	67.79 ±0.79	0.950	66.24 ±1.50	67.90 ±1.80	0.906	66.15 ±3.63	70.63 ±0.71	0.347
N-S-Ar (°)	126.69 ±1.42	125.18 ±1.94	0.391	125.06 ±2.34	127.94 ±4.69	0.659	123.68 ±0.98	124.57 ±1.57	0.748
Ar-Ptm (mm)	31.08 ±1.01	31.03 ±0.75	0.483	30.02 ±1.14	31.91 ±1.33	0.690	31.10 ±1.35	32.43 ±0.67	0.747
ANS-PNS (mm)	42.05 ±0.89	44.37 ±0.77	0.164	44.21 ±1.36	47.55 ±1.56	0.375	44.98 ±0.78	49.43 ±1.19	<b>0.025</b>
Ar-Go (mm)	37.71 ±0.97	39.73 ±0.96	0.443	38.60 ±1.34	39.64 ±1.73	0.843	41.33 ±0.78	42.43 ±3.61	0.947
Ar-Go-Gn (°)	132.72 ±10.4	131.18 ±1.25	0.409	129.45 ±1.61	129.28 ±1.68	0.842	132.43 ±1.75	127.77 ±4.17	0.349
Go-Pog (mm)	63.72 ±1.49	67.12 ±1.15	0.396	66.50 ±2.08	70.64 ±1.81	0.325	67.43 ±1.51	73.27 ±2.02	0.277
FMA (°)	25.68 ±1.51	23.48 ±0.93	0.274	25.49 ±1.73	23.49 ±1.89	0.565	30.60 ±1.17	23.77 ±2.99	0.073
N-ANS (mm)	46.26 ±1.23	47.36 ±0.65	0.943	45.93 ±0.82	48.94 ±1.14	0.247	47.85 ±1.16	49.60 ±2.22	0.496
ANS-Gn (mm)	54.76 ±1.57	55.79 ±0.98	0.816	56.15 ±1.90	56.69 ±1.36	0.509	62.18 ±1.44	59.13 ±2.77	0.229
OP-FH (°)	10.21 ±1.12	7.53 ±0.97	0.082	8.40 ±1.01	7.14 ±1.51	0.805	11.63 ±1.68	8.27 ±3.31	0.410
Y axis (mm)	107.18 ±2.41	111.68 ±1.53	0.422	107.53 ±3.83	113.75 ±3.04	0.577	117.70 ±1.97	119.07 ±4.26	0.944
Y axis (°)	57.39 ±1.12	55.26 ±0.77	0.129	58.41 ±1.53	54.53 ±1.18	0.096	61.45 ±1.65	56.33 ±1.58	0.067
B-Pog (mm)	3.69 ±0.39	4.61 ±0.45	0.557	3.81 ±0.40	4.38 ±0.56	0.767	3.90 ±1.16	4.67 ±0.82	0.890
N-A-Pog (°)	9.16 ±1.38	5.62 ±1.37	0.109	5.86 ±1.77	5.18 ±3.42	0.807	6.85 ±2.34	0.90 ±4.32	0.255
N-A (mm)	-5.27 ±1.32	-3.89 ±0.53	0.427	-4.81 ±1.71	-4.51 ±0.58	0.931	-2.88 ±2.87	-4.77 ±1.54	0.656

N-B (mm)	-14.99 ±1.76	-11.22 ±1.16	0.117	-12.20 ±2.32	-11.73 ±2.19	0.962	-9.73 ±3.60	-9.60 ±0.25	0.908
N-Pog (mm)	-16.41 ±1.88	-11.46 ±1.51	0.083	-13.20 ±2.58	-12.21 ±2.88	0.957	-11.33 ±3.72	-9.13 ±0.35	0.761
Wits (mm)	0.80 ±0.89	-0.43 ±0.49	0.295	0.37 ±0.91	-1.15 ±1.36	0.422	-1.93 ±10.2	-2.03 ±2.14	0.924
1/1 (°)	134.18 ±3.97	132.48 ±2.42	0.670	133.45 ±3.29	132.45 ±3.91	0.921	119.98 ±4.93	131.27 ±4.52	0.320
/1-MP (°)	92.27 ±2.14	91.52 ±1.63	0.554	90.36 ±1.82	89.94 ±2.57	0.927	96.03 ±3.34	90.10 ±3.41	0.339
1/-FH (°)	106.56 ±3.05	112.53 ±1.24	0.071	110.68 ±2.31	114.10 ±2.17	0.345	113.40 ±3.54	114.90 ±4.83	0.740
/1-FH (°)	62.05 ±2.35	65.02 ±1.76	0.137	64.15 ±2.24	66.26 ±2.36	0.795	53.43 ±3.03	66.17 ±0.57	<b>0.028</b>
*Two-sample t-test									

#### 4.4.6.2. Posteroanterior cephalometric radiographs

For cephalometric posteroanterior measurements, Z scores show that lateral values are within the norm (see Graphic 5), thereby refuting our hypothesis stating that maxillary transverse dimensions would be increased.

Graphic 5: Z scores transverse dimensions - Posteroanterior cephalometric radiographs



## 4.5. Discussion

According to demographic results obtained, the experimental group (n=91) was composed of 78% boys at T0. For radiologic follow-ups patients (n=38), the ratio is higher at 86.8%. Several studies indicate that male represent approximately 70% of scaphocephalic patients, which is close to the percentage obtained for the initial experimental group.[3, 11, 27] However, for radiologic patients, a ratio of 86.8% is higher compared to what is found in the literature. Mean time period between follow-ups for both orthodontic and radiologic patients was close to two years.

This study's first hypothesis was that scaphocephalic patients would present more class II malocclusions. Clinical values for dental classification and overjet did in fact indicate an increased prevalence of class II malocclusions. However, interestingly enough, cephalometric values indicative of skeletal class II malocclusions (i.e. N-A perp HP, N-B perp HP, N-Pog perp HP, Wits, N-A-Pog) remained within normal limits.

As seen in Table 4, class II malocclusions were clinically observed in 50 to 75% of both operated and unoperated scaphocephalic patients. This class II ratio is much higher than the norm for white Europeans descendants, whom of which compose the majority of our sample. According to NHANES III survey (National Health and Nutrition Examination Survey, 1990's), class I malocclusion represents 50-55% of the U.S. population, class II, 15% and class III, less than 1%. 30% of this population has a normal occlusion.[23, 24] Ast and coll.[25], from a study examining 1413 U.S. students aged from 15 to 18 years old, a percentage of 23.8% of class II malocclusion was found, a higher percentage than the one published in NHANES III.

However, as the experimental group is composed of children from the juvenile and adolescent periods, patients with primary, mixed or permanent dentition are included in our sample. Occlusion analysis varies according to the dentition stage. A small class II molar relationship in mixed dentition (example: end-to-end relationship), before the loss of primary second molars, is normal and will not necessarily lead to a permanent class II. According to Bishara et al. (1988)[28], 70% of

class II end-to-end molar relationship in mixed dentition will evolve into class I relationship for two main reasons: 1) the mandibular Leeway space<sup>2</sup>, quantitatively larger than the maxillary (5 mm vs 3 mm by arch), will permit more mesial drift of the permanent mandibular first molar, leading to a class I occlusion and 2) the greater differential sagittal growth of the mandible, compared to the maxilla.[23] It is thus normal to observe more frequently class II molar occlusion in mixed dentition. Concerning overjet, scaphocephalic patients in this study present values ranging from 2 to 4.5 mm. According to NHANES III, the overjet norm value is 1 to 2 mm. Values from 3 mm and up are generally found in class II malocclusions. According to a study on malocclusions found in the deciduous dentition of Caucasian children by Tschill et al. (1997)[29], 25.8% of boys and 26.1% of girls presented a class II canine relationship. Also, 16.7% of children had an overjet of more than 3 mm. Tausche et al. (2004)[30] indicated in their study that 31.4% of children in the early mixed dentition had an overjet of more than 3.5 mm. Despite the fact that values from these studies vary, the results for dental classification and overjet from our patient population (operated and unoperated) show convincingly an increased incidence of class II malocclusions.

Regarding overbite, scaphocephalic patients present values ranging from 12.5 to 67.5%. According to NHANES III, overbite norm value is 0 to 2 mm, which can be translated in percentage values to 0 to 25%. Values over 25% are found in deep bite patients. However, overbite values over 5 mm (approximately over 50 to 60%) are found in 20% of children. A transient increased overbite is a normal observation in the mixed dentition (juvenile period) and a return to a normalized value is often seen in the adult period. Also, an increase prevalence of deep bite occlusion is seen in white Europeans descendants, compared to blacks or Hispanics.[23] Therefore, according to the overbite data of this study, scaphocephalic children are within the norm for this

---

<sup>2</sup> As primary molars are larger mesiodistally than permanent premolars, when the latter erupt, additional space will be available in the arch for alignment and establishment of normal posterior occlusion. The *Leeway space* is thus defined as the difference between mesiodistal width of primary molars and mesiodistal width of permanent premolars.

group of age. For both overjet and overbite (see Table 7), there was no difference between operated and unoperated patients.

Scaphocephalic patients did present an increased prevalence of canted occlusion and a slightly increased prevalence of clinical skeletal or dental cross bite, without any statistical difference between unoperated and operated patients (see Table 5 and 6). For canting, the only significant difference was at T1 with 25.8% of operated and 56.5% of unoperated patients presenting canted occlusion ( $p=0.028$ ). However, it is the only significant difference observed at all times, for both groups. No norm value exists for canted occlusion; in fact, it should ideally never be present in a symmetric smile, but this does not represent reality. The majority of the population has some facial asymmetries, often more present in the lower third of the face. According to Chew et al. (2006)[31], 36% of patients presenting a dentofacial deformity have a canted occlusal plane. A clinically significant cant appears with values starting from 3 to 4°. For cross bite occlusion, NHANES III indicates that prevalence in children ranges from 7.1 to 8.8% (8-11 and 12-17 y.o. groups). In white European descendants, the prevalence can be raised up to 9.1%, which is still a lower percentage than what was observed in general in this study.[23] However, according to da Silva Filho et al. (1991)[32], the incidence in primary and mixed dentition is estimated to be between 8 and 18% of patients consulting for orthodontic treatment. In the end, unoperated patients in this study do not present more canted or cross bite occlusion than operated patients.

Some cephalometric values indicate statistically significant differences between unoperated and operated patients but these results are inconclusive. According to mean cephalometric values and Z scores, unoperated patients tended to present more hypodivergent characteristics than operated ones, but none of the measurements analyzing divergence showed a clear and solid statistical significance. Such a conclusion can then not be drawn from our study.

This study's second hypothesis was that an increased transverse maxillary width would be observed in scaphocephalic children. According to Z scores for transverse dimension cephalometric values, scaphocephalic patients do not present increased

skeletal transverse maxillary width compared to normal children. However, according to several studies, radiologic evaluation of transverse dimension, with posteroanterior cephalometric radiographs, does not constitute a reliable way to diagnose orthodontic problems in that dimension. According to the same authors, posteroanterior cephalometric radiographs are a good way to evaluate frontal asymmetries, not transverse deficiencies.[33] Unlike Marshall et al. (2005), Vanarsdall et al. (1999)[34] and Betts et al. (1995)[35] indicate that cephalometric posteroanterior radiographs are the most reliable way to diagnose and evaluate transverse skeletal dysplasia. Controversy still lies in that matter.

In conclusion, regarding all occlusal variables evaluated in our study, craniovault corrective surgery does not cause any difference in occlusion in scaphocephalic patients.

#### **4.5.1. Study limitations**

In the present study, several factors could have biased the results. First, quality of radiographies constitutes one of these limitations. Positioning of a still patient in the machine, the young age of the patients; these factors could have affected quality of the radiographs, thereby affecting orthodontic tracing. Second, clinical data acquisition for some values like the overbite (in percentage) and cant is subjective and could be misrepresented in our results.

Another limitation of this study is that patients were grouped in each follow-up subgroup according to the number of clinical and/or radiologic examinations that were done, not according to their age. Grouping of patients according to their age would have been ideal in order to compare data from similar subjects, but this was not possible due to the small sample size of our group and to the retrospective nature of this study.

#### 4.5.2. Conclusion

The conclusions of the present study are:

3. More class II malocclusions are observed *clinically* in scaphocephalic patients. Radiological skeletal cephalometric assessment remained within normal limits.
4. Dental malocclusions in scaphocephalic children are mainly mild to moderate and treatable with conventional orthodontic treatments.
5. Scaphocephalic patients present more canted occlusion and slightly more clinical transverse deficiencies compared to the normal pediatric population and there is no significant difference between operated and unoperated patients. However, according to measurements made on posteroanterior cephalometric radiographs, no increased skeletal transverse deficiencies were present for scaphocephalic patients compared to the norm.
6. There is no significant difference in the occlusion between operated and unoperated scaphocephalic patients; thus, corrective craniovault surgery does not affect occlusion in these patients.



## 4.6. References

1. Di Rocco F, Arnaud E, Renier D. Evolution in the frequency of nonsyndromic craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr* 2009;**4**:21-25.
2. Cohen MM. Perspectives on Craniosynostosis. *West J Med* 1980;**132**:507-513.
3. David DJ, Poswillo, D., Simpson, D. *The Craniosynostoses; Causes, Natural History, and Management*. New York; 1982.
4. Mooney MP, Moursi AM, Opperman LA, Siegel MI. Cytokine therapy for craniosynostosis. *Expert Opin Biol Ther* 2004;**4**:279-299.
5. Albright AL, Byrd RP. Suture pathology in craniosynostosis. *J Neurosurg* 1981;**54**:384-387.
6. Vilan Xavier AC, Pinto Silva LC, Oliveira P, Villamarim Soares R, de Almeida Cruz R. A review and dental management of persons with craniosynostosis anomalies. *Spec Care Dentist* 2008;**28**:96-100.
7. De Coster PJ, Mortier G, Marks LA, Martens LC. Cranial suture biology and dental development: genetic and clinical perspectives. *J Oral Pathol Med* 2007;**36**:447-455.
8. Persson M. The role of sutures in normal and abnormal craniofacial growth. *Acta Odontol Scand* 1995;**53**:152-161.
9. Heuze Y, Boyadjiev SA, Marsh JL, Kane AA, Cherkez E, Boggan JE, *et al*. New insights into the relationship between suture closure and craniofacial dysmorphology in sagittal nonsyndromic craniosynostosis. *J Anat* 2010;**217**:85-96.
10. Nah H. Suture biology: Lessons from molecular genetics of craniosynostosis syndromes. *Clin Orthod Res* 2000;**3**:37-45.
11. Lajeunie E, Crimmins DW, Arnaud E, Renier D. Genetic considerations in nonsyndromic midline craniosynostoses: a study of twins and their families. *J Neurosurg* 2005;**103**:353-356.
12. Cohen MM, MacLean, R. E. *Craniosynostosis: diagnosis, evaluation, and management*. 2nd edition ed. New York; 2000.
13. Butzelaar L, Breugem CC, Hanlo P, Mink van der Molen AB. Is isolated sagittal synostosis an isolated condition? *J Craniofac Surg* 2009;**20**:399-401.
14. David L, Glazier S, Pyle J, Thompson J, Argenta L. Classification system for sagittal craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 2009;**20**:279-282.
15. Rogers GF. Deformational plagiocephaly, brachycephaly, and scaphocephaly. Part I: terminology, diagnosis, and etiopathogenesis. *J Craniofac Surg* 2011;**22**:9-16.

16. Arnaud E, Capon-Degardin N, Michienzi J, Di Rocco F, Renier D. Scaphocephaly part II: Secondary coronal synostosis after scaphocephalic surgical correction. *J Craniofac Surg* 2009;**20 Suppl 2**:1843-1850.
17. Jane JA, Jr., Lin KY, Jane JA, Sr. Sagittal synostosis. *Neurosurg Focus* 2000;**9**:e3.
18. Marchac D, Renier D, Broumand S. Timing of treatment for craniosynostosis and facio-craniosynostosis: a 20-year experience. *Br J Plast Surg* 1994;**47**:211-222.
19. Goodrich JT. Skull base growth in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 2005;**21**:871-879.
20. Sgouros S, Natarajan K, Hockley AD, Goldin JH, Wake M. Skull base growth in childhood. *Pediatr Neurosurg* 1999;**31**:259-268.
21. Connecticut Uo. Orthodontic database syllabus. In.
22. Basyouni AA, Nanda SK. *An Atlas of the Transverse Dimensions of the Face*. Ann Arbor; 2000.
23. Proffit WR, Fields Jr HW, Sarver DM. *Contemporary Orthodontics*. 5th edition ed. St-Louis; 2013.
24. Graber, Vanarsdall, Vig. *Orthodontics: Current Principles and Techniques*. 5th edition ed. Philadelphia; 2011.
25. Ast DB, Carlos JP, Cons NC. The Prevalence and Characteristics of Malocclusion among Senior High School Students in Upstate New York. *Am J Orthod* 1965;**51**:437-445.
26. Kokich VO, Jr., Kiyak HA, Shapiro PA. Comparing the perception of dentists and lay people to altered dental esthetics. *J Esthet Dent* 1999;**11**:311-324.
27. Kohan E, Wexler A, Cahan L, Kawamoto HK, Katchikian H, Bradley JP. Sagittal synostotic twins: reverse pi procedure for scaphocephaly correction gives superior result compared to endoscopic repair followed by helmet therapy. *J Craniofac Surg* 2008;**19**:1453-1458.
28. Bishara SE, Hoppens BJ, Jakobsen JR, Kohout FJ. Changes in the molar relationship between the deciduous and permanent dentitions: a longitudinal study. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1988;**93**:19-28.
29. Tschill P, Bacon W, Sonko A. Malocclusion in the deciduous dentition of Caucasian children. *Eur J Orthod* 1997;**19**:361-367.
30. Tausche E, Luck O, Harzer W. Prevalence of malocclusions in the early mixed dentition and orthodontic treatment need. *Eur J Orthod* 2004;**26**:237-244.
31. Chew MT. Spectrum and management of dentofacial deformities in a multiethnic Asian population. *Angle Orthod* 2006;**76**:806-809.
32. da Silva Filho OG, Boas MC, Capelozza Filho L. Rapid maxillary expansion in the primary and mixed dentitions: a cephalometric evaluation. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1991;**100**:171-179.

33. Marshall SD, Southard KA, Southard TE. Early Transverse Treatment. *Seminars in Orthodontics* 2005,**11**:130-139.
34. Vanarsdall J, R.L. Transverse Dimension and Long-Term Stability. *Seminars in Orthodontics* 1999,**5**:171-180.
35. Betts NJ, Vanarsdall RL, Barber HD, Higgins-Barber K, Fonseca RJ. Diagnosis and treatment of transverse maxillary deficiency. *Int J Adult Orthodon Orthognath Surg* 1995,**10**:75-96.

## **Chapitre 4 : Discussion**

## 5. CHAPITRE 4 : Discussion

L'hypothèse expérimentale primaire de cette étude était que les patients scaphocéphales présenteraient davantage de malocclusions de classe II que les enfants normaux. Les valeurs cliniques obtenues pour la classification dentaire ainsi que pour le surplomb horizontal ont en effet indiqué une prévalence augmentée de malocclusions de classe II chez ces patients. Par contre, de façon intéressante, les valeurs céphalométriques normalement indicatrices de relation squelettique de classe II (ex. : N-A perp HP, N-B perp HP, N-Pog perp HP, Wits, N-A-Pog) sont demeurées dans les limites de la normale. Ainsi, l'hypothèse de départ est partiellement confirmée; cliniquement une augmentation de la prévalence d'occlusion de classe II est présente, mais non squelettiquement.

Le tableau 4 de l'article inclus dans ce mémoire démontre qu'une malocclusion dentaire de classe II a été observée chez 50 à 75% des patients scaphocéphales, à la fois opérés et non-opérés. Ce ratio est beaucoup plus élevé que la norme pour les patients blancs de descendance européenne, groupe ethnique composant la majorité de notre échantillon. Selon le sondage du NHANES III (*National Health and Nutrition Examination Survey*, 1990's), les malocclusions de classe I représentent de 50 à 55% de la population américaine, les malocclusions de classe II, 15% et les classes III, moins de 1%.[47, 49] Un pourcentage de 50 à 75% de classe II est ainsi énorme par rapport à la norme établie.

Le groupe expérimental de la présente étude est formé d'enfants de tous âges, allant de la période juvénile à adolescente. Ainsi, le groupe comporte à la fois des enfants possédant une dentition primaire, mixte et permanente. Il est connu que l'analyse de l'occlusion varie selon le stade de la dentition. En dentition primaire, le *plan terminal* caractérise l'occlusion postérieure; celui-ci est défini par la relation sagittale des surfaces distales des deuxièmes molaires primaires maxillaire et mandibulaire. L'occlusion « normale » en dentition primaire correspond au plan terminal droit. Celle-ci permet une évolution vers une occlusion de classe I en

dentition permanente si tous les facteurs dentaires et de croissance squelettique sont favorables.[73, 74] Étant donné que le plan terminal des deuxièmes molaires primaires guide l'éruption des premières molaires permanentes, un plan terminal droit mène à une occlusion en bout-à-bout (cuspidé à cuspidé), c'est-à-dire une occlusion de classe II transitoire, en dentition mixte. Dans une dentition normale, la présence d'un espace de *Leeway* plus grand à la mandibule qu'au maxillaire ainsi qu'une croissance sagittale différentielle de la mandibule, permet à l'occlusion de classe II en dentition mixte d'évoluer vers une relation de classe I en dentition permanente. Il est ainsi normal d'observer plus fréquemment cette relation molaire de classe II en dentition mixte.[49, 73] Au niveau du surplomb horizontal, les patients scaphocéphales de la présente étude possèdent des valeurs allant de 2 à 4.5 mm alors que la norme selon le NHANES III est de 1 à 2 mm. Une valeur supérieure à 3 mm est généralement indicatrice de malocclusion de classe II.[49] Selon une étude de Tschill et al. (1997)[75] portant sur les malocclusions présentes en dentition primaire chez les enfants caucasiens, 25.8% des garçons et 26.1% des filles présenteraient une relation de classe II canine. Également, 16.7% des enfants présenteraient un surplomb horizontal supérieur à 3 mm. L'étude de Tausche et al. (2004)[76] indique, quant à elle, que 31.4% des enfants en dentition mixte précoce possèdent un surplomb horizontal de plus de 3.5 mm. Malgré le fait que les valeurs de ces études varient, les résultats du présent projet, tant au niveau de la classification dentaire que du surplomb horizontal, permettent de conclure de façon convaincante que les enfants scaphocéphales (opérés et non opérés) présentent une prévalence clinique augmentée de malocclusions de classe II.

Au niveau du surplomb vertical, les patients scaphocéphales possèdent des valeurs allant de 12.5 à 67.5% alors que selon le NHANES III, un surplomb vertical normal mesure de 0 à 2 mm, ce qui peut être représenté par une valeur en pourcentage de 0 à 25%. Par contre, une augmentation transitoire du surplomb vertical est souvent normale en dentition mixte. En effet, une valeur de plus de 5 mm est retrouvée chez 20% des enfants. Une normalisation de cette valeur survient par contre souvent à l'âge adulte. Également, une prévalence augmentée d'occlusion fermée est retrouvée chez les patients blancs d'origine européenne, comparativement

aux patients noirs et hispaniques.[49] Ainsi, selon les résultats du présent projet, les enfants scaphocéphales possèdent un surplomb vertical dans les limites de la normale pour leur âge. Par contre, il serait intéressant d'évaluer à long terme l'évolution chez ces patients du surplomb vertical, c'est-à-dire jusqu'à l'âge adulte. En effet, une normalisation de cette valeur est peut-être également notée chez les patients scaphocéphales. Autant pour les surplombs vertical et horizontal, aucune différence n'a été notée entre les patients scaphocéphales opérés et non opérés.

Les patients scaphocéphales ont démontré une augmentation de la prévalence de *cant* occlusal et une faible augmentation des occlusions croisées d'origine dentaire, comparativement à la norme. La seule différence significative entre les patients opérés et non-opérés quant à la mesure du *cant* occlusal fût à T1 avec 25.8% des patients opérés et 56.5% des patients non-opérés ( $p=0.028$ ). Par contre, ce fût la seule différence significative notée entre les deux groupes. Il n'existe pas de norme particulière pour la mesure du *cant* occlusal. En fait, il ne devrait idéalement jamais y en avoir, mais ceci ne représente pas la réalité. La majorité de la population présente certaines asymétries faciales. Celles-ci sont davantage retrouvées au niveau du tiers inférieur du visage, dû à la croissance mandibulaire prolongée par rapport au reste du massif craniofacial. Selon Chew et al. (2006)[75], 36% des patients présentant une difformité dentofaciale ont un *cant* du plan occlusal. À partir de 3 à 4°, un *cant* occlusal devient cliniquement significatif. Pour l'occlusion croisée, le NHANES III indique que la prévalence chez les enfants est de 7.1 à 8.8% (groupe d'enfants de 8 à 11 ans et de 12 à 17 ans). Chez les blancs d'origine européenne, cette prévalence peut augmenter à 9.1%, ce qui correspond à un pourcentage plus faible que ce qui a été noté dans cette étude.[49] Par contre, selon da Silva Filho et al. (1991)[77], l'incidence en dentition primaire et mixte est estimée être de 8 à 18% des patients consultant pour un traitement orthodontique. Pour résumer, la présente étude n'a noté aucune différence dans la mesure du *cant* occlusal ni des occlusions croisées entre les patients scaphocéphales opérés et non opérés. Ainsi, l'hypothèse de départ citant qu'une augmentation de la dimension transverse du maxillaire serait retrouvée chez les patients scaphocéphales est cliniquement réfutée.

Certaines mesures céphalométriques ont démontré une différence statistiquement significative entre les patients opérés et non-opérés, mais ces résultats n'étaient pas conclusifs au niveau clinique. Selon les valeurs céphalométriques moyennes et les scores Z, les patients non-opérés tendaient à présenter davantage de caractéristiques hypodivergentes que les patients opérés, mais la différence n'était pas significative. Ainsi, une telle conclusion ne peut être énoncée à partir de cette étude.

L'hypothèse expérimentale secondaire de cette étude était que les patients scaphocéphales présenteraient davantage d'augmentation de la dimension transverse du maxillaire. Selon les scores Z calculés à l'aide des données céphalométriques pour les dimensions transverses, les patients scaphocéphales ne présentent pas davantage d'augmentation de la transverse du maxillaire comparativement aux enfants normaux. Par contre, selon plusieurs études, les mesures radiologiques des dimensions craniofaciales transverses calculées sur des radiographies céphalométriques postéroantérieures ne constituent pas un moyen fiable afin de diagnostiquer des problèmes à ce niveau. Selon ces auteurs, ce type de radiographie est utile pour diagnostiquer des asymétries craniofaciales et maxillo-mandibulaires en vue frontale et non pour des déficiences transverses.[78] Contrairement à Marshall et al. (2005), Vanarsdall et al. (1999)[79] et Betts et al. (1995)[80] indiquent que la radiographie céphalométrique postéroantérieure constitue le moyen le plus fiable pour effectuer le diagnostic et l'évaluation des dysplasies squelettiques transverses. Une controverse demeure encore à ce sujet.

En conclusion, en prenant en compte toutes les variables occlusales analysées dans cette étude, la chirurgie corrective de la voûte crânienne n'entraîne aucune différence au niveau de l'occlusion chez les patients scaphocéphales.

## **5.1. Limitations de l'étude**

Dans la présente étude, de nombreux facteurs ont pu biaiser les résultats obtenus.

Tout d'abord, la qualité des radiographies utilisées. Le positionnement du patient sans mouvement dans la machine, le jeune âge des patients de l'échantillon; ces



facteurs ont pu affecter la qualité des radiographies, affectant ainsi les tracés céphalométriques effectués. Également, la prise de certaines données cliniques comme le surplomb vertical (en pourcentage) et le *cant* occlusal est subjective et peut avoir biaisé les résultats obtenus. Au niveau du positionnement du patient dans le céphalostat, ceci demeure un problème inhérent à toute étude céphalométrique et rien n'aurait pu être fait afin d'améliorer la qualité des radiographies obtenues. Quant à la prise en note du surplomb vertical, celle-ci aurait idéalement dû être effectuée en millimètres afin d'éviter toute subjectivité. La prise en note du *cant* occlusal, quant à lui, se veut être une donnée subjective et ne peut être objectivée.

Une limitation additionnelle de la présente étude est que les patients ont été groupés dans chaque sous-groupe de suivi de croissance selon le nombre d'examen clinique et/ou radiologique que ceux-ci ont eu, et non selon leur âge, comme ce devrait être le cas. Cette dernière option, idéale afin d'effectuer la comparaison des données provenant de sujets similaires, n'a pu être possible dû à la faible taille de notre échantillon ainsi qu'à la nature rétrospective de cette étude. Une étude prospective où les patients suivraient un protocole pré-établi tant au niveau des examens cliniques que radiologiques serait plus adéquate.

# Conclusion

## 6. Conclusion

En conclusion, davantage de patients scaphocéphales porteurs de malocclusions de classe II ont été observés cliniquement dans cette étude. Par contre, les valeurs radiologiques céphalométriques demeurent toutefois dans les limites de la normale. Les malocclusions sont pour la plupart bénignes ou modérées et peuvent être traitées en grande majorité par un traitement orthodontique conventionnel.

Les patients scaphocéphales ont également présentés cliniquement davantage de *cant* occlusal et très légèrement plus de déficience transverse du maxillaire, comparativement à la population pédiatrique normale, mais aucune différence statistiquement significative n'est ressortie entre les patients scaphocéphales opérés et non opérés. Selon les mesures radiologiques effectuées sur les radiographies céphalométriques postéroantérieures, aucune déficience ou augmentation transverse squelettique du maxillaire n'a été notée chez les patients scaphocéphales, comparativement aux enfants normaux.

De façon générale, il n'existe aucune différence significative dans l'occlusion entre les patients scaphocéphales opérés et non opérés. La chirurgie corrective de la voûte crânienne n'affecterait ainsi pas l'occlusion chez les patients opérés.

Au niveau de la pratique clinique orthodontique, cette étude permet de conclure que les patients scaphocéphales peuvent être suivis et traités de la même façon que les enfants normaux. Par contre, les parents peuvent être informés de la prévalence augmentée de malocclusions de classe II dentaires, et ainsi être préparés aux différentes options de traitement possibles propres à ces malocclusions, si tel est le cas chez leur enfant. Quant à la chirurgie pédiatrique craniofaciale, cette étude appuie les résultats d'études précédentes indiquant que la chirurgie corrective de la voûte crânienne chez les enfants scaphocéphales comporte davantage une visée esthétique et non fonctionnelle, tant au niveau crânien que maxillo-mandibulaire et dentaire. Les parents pourront ainsi être informés, durant leur réflexion quant à la possibilité d'une

chirurgie, de l'absence de conséquence tant au niveau squelettique que dentaire, de la chirurgie corrective de la voûte crânienne.

Au niveau des perspectives d'avenir, une seconde étude annexe à ce projet pourra être effectuée dans quelques années afin d'évaluer l'évolution avec l'âge des facteurs occlusaux étudiés lorsque les patients du présent échantillon seront à l'âge adulte, c'est-à-dire à la fin de leur croissance. Cette étude pourra ainsi évaluer les effets de la scaphocéphalie et de la chirurgie corrective de la voûte crânienne sur l'occlusion des patients adultes. Le projet demeure ouvert au niveau du comité d'éthique à la recherche du *CHU Ste-Justine*.

Également, d'autres études de type rétrospectif ou, idéalement, prospectif, pourraient être mises en place afin d'évaluer l'impact maxillo-mandibulaire de d'autres types de craniosynostoses, d'origine à la fois syndromique et/ou isolée.

## Bibliographie

1. Carlson DS. Theories of Craniofacial Growth in the Postgenomic Era. *Seminars in Orthodontics* 2005,**11**:172-183.
2. Opperman LA, Gakunga PT, Carlson DS. Genetic Factors Influencing Morphogenesis and Growth of Sutures and Synchondroses in the Craniofacial Complex. *Seminars in Orthodontics* 2005,**11**:199-208.
3. Mehta VA, Bettgowda C, Jallo GI, Ahn ES. The evolution of surgical management for craniosynostosis. *Neurosurg Focus* 2010,**29**:E5.
4. Cohen MM, MacLean, R. E. *Craniosynostosis: diagnosis, evaluation, and management*. 2nd edition ed. New York; 2000.
5. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Oral & Maxillofacial Pathology*. 2nd edition ed. Philadelphia; 2002.
6. Persson M. The role of sutures in normal and abnormal craniofacial growth. *Acta Odontol Scand* 1995,**53**:152-161.
7. Thilander B. Basic mechanisms in craniofacial growth. *Acta Odontol Scand* 1995,**53**:144-151.
8. Pritchard JJ, Scott JH, Girgis FG. The structure and development of cranial and facial sutures. *J Anat* 1956,**90**:73-86.
9. David DJ, Poswillo, D., Simpson, D. *The Craniosynostoses; Causes, Natural History, and Management*. New York; 1982.
10. Cohen MM. Perspectives on Craniosynostosis. *West J Med* 1980,**132**:507-513.
11. Fairman D, Horrax G. Classification of craniostenosis. *J Neurosurg* 1949,**6**:307-313.
12. Nagaraja S, Anslow P, Winter B. Craniosynostosis. *Clinical Radiology* 2013,**68**:284-292.
13. Butzelaar L, Breugem CC, Hanlo P, Mink van der Molen AB. Is isolated sagittal synostosis an isolated condition? *J Craniofac Surg* 2009,**20**:399-401.
14. David L, Glazier S, Pyle J, Thompson J, Argenta L. Classification system for sagittal craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 2009,**20**:279-282.
15. Heuze Y, Boyadjiev SA, Marsh JL, Kane AA, Cherkez E, Boggan JE, *et al*. New insights into the relationship between suture closure and craniofacial dysmorphology in sagittal nonsyndromic craniosynostosis. *J Anat* 2010,**217**:85-96.
16. Rogers GF. Deformational plagiocephaly, brachycephaly, and scaphocephaly. Part I: terminology, diagnosis, and etiopathogenesis. *J Craniofac Surg* 2011,**22**:9-16.
17. Arnaud E, Capon-Degardin N, Michienzi J, Di Rocco F, Renier D. Scaphocephaly part II: Secondary coronal synostosis after scaphocephalic surgical correction. *J Craniofac Surg* 2009,**20 Suppl 2**:1843-1850.
18. Jane JA, Jr., Lin KY, Jane JA, Sr. Sagittal synostosis. *Neurosurg Focus* 2000,**9**:e3.
19. Marchac D, Renier D, Broumand S. Timing of treatment for craniosynostosis and facio-craniosynostosis: a 20-year experience. *Br J Plast Surg* 1994,**47**:211-222.
20. Trabaud C. Qu'est-ce qui ne tourne plus rond dans la tête de nos enfants ?... ou traitements ostéopathiques des déformations crâniennes dites positionnelles chez les enfants [Mémoire]. Aix-en-Provence: Institut Supérieur d'Ostéopathie; 2007:28.

21. Mackenzie KA, Davis C, Yang A, MacFarlane MR. Evolution of surgery for sagittal synostosis: the role of new technologies. *J Craniofac Surg* 2009;**20**:129-133.
22. Hudgins RJ, Burstein FD, Boydston WR. Total calvarial reconstruction for sagittal synostosis in older infants and children. *J Neurosurg* 1993;**78**:199-204.
23. Lajeunie E, Crimmins DW, Arnaud E, Renier D. Genetic considerations in nonsyndromic midline craniosynostoses: a study of twins and their families. *J Neurosurg* 2005;**103**:353-356.
24. Mooney MP, Moursi AM, Opperman LA, Siegel MI. Cytokine therapy for craniosynostosis. *Expert Opin Biol Ther* 2004;**4**:279-299.
25. Di Rocco F, Arnaud E, Renier D. Evolution in the frequency of nonsyndromic craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr* 2009;**4**:21-25.
26. Albright AL, Byrd RP. Suture pathology in craniosynostosis. *J Neurosurg* 1981;**54**:384-387.
27. Cohen MM, Jr. Perspectives on craniosynostosis: sutural biology, some well-known syndromes, and some unusual syndromes. *J Craniofac Surg* 2009;**20 Suppl 1**:646-651.
28. Vilan Xavier AC, Pinto Silva LC, Oliveira P, Villamarim Soares R, de Almeida Cruz R. A review and dental management of persons with craniosynostosis anomalies. *Spec Care Dentist* 2008;**28**:96-100.
29. De Coster PJ, Mortier G, Marks LA, Martens LC. Cranial suture biology and dental development: genetic and clinical perspectives. *J Oral Pathol Med* 2007;**36**:447-455.
30. Windh P, Davis C, Sanger C, Sahlin P, Lauritzen C. Spring-assisted cranioplasty vs pi-plasty for sagittal synostosis--a long term follow-up study. *J Craniofac Surg* 2008;**19**:59-64.
31. Chim H, Manjila S, Cohen AR, Gosain AK. Molecular signaling in pathogenesis of craniosynostosis: the role of fibroblast growth factor and transforming growth factor-beta. *Neurosurg Focus* 2011;**31**:E7.
32. Nah H. Suture biology: Lessons from molecular genetics of craniosynostosis syndromes. *Clin Orthod Res* 2000;**3**:37-45.
33. Cinalli G, Spennato P, Sainte-Rose C, Arnaud E, Aliberti F, Brunelle F, *et al*. Chiari malformation in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 2005;**21**:889-901.
34. Kreiborg S, Pruzansky S. Craniofacial growth in premature craniofacial synostosis. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1981;**15**:171-186.
35. Kohan E, Wexler A, Cahan L, Kawamoto HK, Katchikian H, Bradley JP. Sagittal synostotic twins: reverse pi procedure for scaphocephaly correction gives superior result compared to endoscopic repair followed by helmet therapy. *J Craniofac Surg* 2008;**19**:1453-1458.
36. Guimaraes-Ferreira J, Gewalli F, David L, Darvann TA, Hermann NV, Kreiborg S, *et al*. Sagittal synostosis: I. Preoperative morphology of the skull. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2006;**40**:193-199.
37. Kotrikova B, Krempien R, Freier K, Muhling J. Diagnostic imaging in the management of craniosynostoses. *Eur Radiol* 2007;**17**:1968-1978.
38. Guimaraes-Ferreira J, Gewalli F, David L, Olsson R, Friede H, Lauritzen CG. Spring-mediated cranioplasty compared with the modified pi-plasty for sagittal synostosis. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2003;**37**:208-215.

39. Massimi L, Caldarelli M, Tamburrini G, Paternoster G, Di Rocco C. Isolated sagittal craniosynostosis: definition, classification, and surgical indications. *Childs Nerv Syst* 2012;**28**:1311-1317.
40. Friede H, Lauritzen C, Figueroa AA. Roentgencephalometric follow-up after early osteotomies in patients with scaphocephaly. *J Craniofac Surg* 1996;**7**:96-101.
41. Lin IC, Slemp AE, Hwang C, Sena-Esteves M, Nah HD, Kirschner RE. Dihydrotestosterone stimulates proliferation and differentiation of fetal calvarial osteoblasts and dural cells and induces cranial suture fusion. *Plast Reconstr Surg* 2007;**120**:1137-1147.
42. Kortesis BG, Pyle JW, Sanger C, Knowles M, Glazier SS, David LR. Surgical treatment for scaphocephaly and a calcified cephalohematoma. *J Craniofac Surg* 2009;**20**:410-413.
43. Rice DP, Rice R, Thesleff I. Molecular mechanisms in calvarial bone and suture development, and their relation to craniosynostosis. *Eur J Orthod* 2003;**25**:139-148.
44. Coussens AK, Hughes IP, Wilkinson CR, Morris CP, Anderson PJ, Powell BC, *et al*. Identification of genes differentially expressed by prematurely fused human sutures using a novel in vivo - in vitro approach. *Differentiation* 2008;**76**:531-545.
45. Marieb EN. *Anatomie et physiologie humaines*. 2e édition ed. Saint-Laurent: Addison Wesley Longman, Inc.; 1999.
46. Nanci A. *Ten Cate's Oral Histology: Development, Structure, and Function*. 6th edition ed. St-Louis; 2003.
47. Graber, Vanarsdall, Vig. *Orthodontics: Current Principles and Techniques*. 5th edition ed. Philadelphia; 2011.
48. Caps Lukowiak C. Contribution à la prévention des troubles associés structuraux et fonctionnels de la sphère oro-faciale chez l'enfance en cours de croissance. Nancy-Metz: Université Henri Poincaré-Nancy I; 2007:163.
49. Proffit WR, Fields Jr HW, Sarver DM. *Contemporary Orthodontics*. 5th edition ed. St-Louis; 2013.
50. Carlson DSeB, P. H. Craniofacial Growth and Development: Evidence-Based Perspectives. In: *Orthodontics: Current Principles and Techniques*. Edited by Elsevier. 5th edition ed. Philadelphia; 2011. pp. 215-245.
51. Ten Cate AR, Freeman E, Dickinson JB. Sutural development: structure and its response to rapid expansion. *Am J Orthod* 1977;**71**:622-636.
52. Czorny A. [Movement of bone at the base and dysmorphogenesis of the skull]. *Neurochirurgie* 2006;**52**:160-183.
53. White SC, Pharoah MJ. *Oral Radiology: Principles and Interpretation*. 5th edition ed. St-Louis; 2004.
54. Arnaud E, Renier D, Marchac D. Prognosis for mental function in scaphocephaly. *J Neurosurg* 1995;**83**:476-479.
55. Gwalli F, Guimaraes-Ferreira JP, Sahlin P, Emanuelsson I, Horneman G, Stephensen H, *et al*. Mental development after modified pi procedure: dynamic cranioplasty for sagittal synostosis. *Ann Plast Surg* 2001;**46**:415-420.
56. Chieffo D, Tamburrini G, Massimi L, Di Giovanni S, Giansanti C, Caldarelli M, *et al*. Long-term neuropsychological development in single-suture craniosynostosis treated early. *J Neurosurg Pediatr* 2010;**5**:232-237.
57. Renier D, Sainte-Rose C, Marchac D, Hirsch JF. Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg* 1982;**57**:370-377.

58. Agrawal D, Steinbok P, Cochrane DD. Reformation of the sagittal suture following surgery for isolated sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg* 2006;**105**:115-117.
59. Thompson DN, Malcolm GP, Jones BM, Harkness WJ, Hayward RD. Intracranial pressure in single-suture craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg* 1995;**22**:235-240.
60. Netherway DJ, Abbott AH, Anderson PJ, David DJ. Intracranial volume in patients with nonsyndromal craniosynostosis. *J Neurosurg* 2005;**103**:137-141.
61. Sgouros S, Hockley AD, Goldin JH, Wake MJ, Natarajan K. Intracranial volume change in craniosynostosis. *J Neurosurg* 1999;**91**:617-625.
62. Cinalli G, Sainte-Rose C, Kollar EM, Zerah M, Brunelle F, Chumas P, *et al.* Hydrocephalus and craniosynostosis. *J Neurosurg* 1998;**88**:209-214.
63. Guimaraes-Ferreira J, Gewalli F, David L, Darvann TA, Hermann NV, Kreiborg S, *et al.* Sagittal synostosis: II. Cranial morphology and growth after the modified pi-plasty. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2006;**40**:200-209.
64. Lauritzen C, Sugawara Y, Kocabalkan O, Olsson R. Spring mediated dynamic craniofacial reshaping. Case report. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1998;**32**:331-338.
65. Antunez S, Arnaud E, Cruz A, Marchac D, Renier D. Scaphocephaly: Part I: indices for scaphocephalic frontal and occipital morphology evaluation: long-term results. *J Craniofac Surg* 2009;**20 Suppl 2**:1837-1842.
66. Jane JA, Edgerton MT, Futrell JW, Park TS. Immediate correction of sagittal synostosis. *J Neurosurg* 1978;**49**:705-710.
67. Boop FA, Chadduck WM, Shewmake K, Teo C. Outcome analysis of 85 patients undergoing the pi procedure for correction of sagittal synostosis. *J Neurosurg* 1996;**85**:50-55.
68. Guimaraes-Ferreira J, Gewalli F, David L, Olsson R, Friede H, Lauritzen CG. Clinical outcome of the modified pi-plasty procedure for sagittal synostosis. *J Craniofac Surg* 2001;**12**:218-224; discussion 225-216.
69. Teichgraeber JF, Baumgartner JE, Waller AL, Reis SM, Stafford MT, Hollinger LE, *et al.* Microscopic minimally invasive approach to nonsyndromic craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 2009;**20**:1492-1500.
70. Jimenez DF, Barone CM. Endoscopic craniectomy for early surgical correction of sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg* 1998;**88**:77-81.
71. Jimenez DF, Barone CM. Endoscopy-assisted wide-vertex craniectomy, "barrel-stave" osteotomies, and postoperative helmet molding therapy in the early management of sagittal suture craniosynostosis. *Neurosurg Focus* 2000;**9**:e2.
72. Persing J, Babler W, Winn HR, Jane J, Rodeheaver G. Age as a critical factor in the success of surgical correction of craniosynostosis. *J Neurosurg* 1981;**54**:601-606.
73. Bishara SE, Hoppens BJ, Jakobsen JR, Kohout FJ. Changes in the molar relationship between the deciduous and permanent dentitions: a longitudinal study. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1988;**93**:19-28.
74. Keski-Nisula K, Lehto R, Lusa V, Keski-Nisula L, Varrela J. Occurrence of malocclusion and need of orthodontic treatment in early mixed dentition. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2003;**124**:631-638.
75. Chew MT. Spectrum and management of dentofacial deformities in a multiethnic Asian population. *Angle Orthod* 2006;**76**:806-809.
76. Tausche E, Luck O, Harzer W. Prevalence of malocclusions in the early mixed dentition and orthodontic treatment need. *Eur J Orthod* 2004;**26**:237-244.



77. da Silva Filho OG, Boas MC, Capelozza Filho L. Rapid maxillary expansion in the primary and mixed dentitions: a cephalometric evaluation. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1991;**100**:171-179.
78. Marshall SD, Southard KA, Southard TE. Early Transverse Treatment. *Seminars in Orthodontics* 2005;**11**:130-139.
79. Vanarsdall J, R.L. Transverse Dimension and Long-Term Stability. *Seminars in Orthodontics* 1999;**5**:171-180.
80. Betts NJ, Vanarsdall RL, Barber HD, Higgins-Barber K, Fonseca RJ. Diagnosis and treatment of transverse maxillary deficiency. *Int J Adult Orthodon Orthognath Surg* 1995;**10**:75-96.

